Aus der Psychiatrischen- und Nervenklinik der Charité, Berlin
(Direktor: Prof. Dr. Bonhoeffer)

Ueber das Schicksal der Patienten mit Littlescher Krankheit

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der

Medizinischen Doktorwürde

an der

Friedrich-Wilhelms-Universität zu Berlin

vorgelegt von

Arthur Babath
aus Berlin

Tag der Promotion: 30. 10. 1937

Druck: Karl u. Richard Hoffmann, Bln.-Charlottenburg, Schillerstr. 44

M 305

Gedruckt mit Genehmigung
der
Medizinischen Fakultät der Universität Berlin.

Dekan: Prof. Dr. Siebeck
Referent: Prof. Dr. Bonhoeffer.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Meinen lieben Eltern

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41535708_0286

Unter der Littleschen Krankheit faßt man Folgeerscheinungen geburtstraumatischer oder intrauterin erworbener cerebraler Schädigungen zusammen, bei denen Spasmen und Paresen von paraplegischer, diplegischer oder hemiplegischer Ausbreitung im Vordergrunde stehen.

Man betrachtet das Leiden als abgeschlossenes Zustandsbild; der cerebrale Prozeß, der den Littleschen Symptomenkomplex bedingte, wird als beendet angesehen, der Verlauf wird nach dem Grad und der Ausbreitung der Spasmen und Lähmungen, nach der Stärke der intellektuellen Beteiligung, sowie nach Vorhandensein weiterer cerebraler Ausfallserscheinungen, insbesondere epileptischer Anfälle, beurteilt.

Einige Beobachtungen aus der Nervenklinik der Berliner Charité in den letzten Jahren ergaben jedoch, daß in manchen Fällen der cerebrale Prozeß nicht ruht, sondern das Krankheitsbild nach kürzerem oder längerem stationären Verlauf Fortschrittstendenz zeigen kann, die sich durch Verstärken vorhandener, oder durch Auftreten neuer zentraler Symptome manifestieren kann. Es bestand die Frage, ob es sich bei den beobachteten Fällen um Ausnahmeerscheinungen handelte, oder ob die Tendenz zum Fortschreiten sich bei der Littleschen Krankheit häufiger findet. Zur Klärung dieser Frage wurden die in den letzten 20 Jahren behandelten Fälle durchgesehen und erneut bearbeitet. Es wurde festgestellt, daß von Anfang des Jahres 1914 bis Ende des Jahres 1935 in der Berliner Nervenklinik 232 Patienten mit Littlescher Krankheit behandelt worden waren. 134 von ihnen waren männlichen, 98 weiblichen Geschlechts. Insgesamt fand sich 130 mal paraplegische Ausbreitung, 67 mal diplegische und 35 mal hemiplegische Ausbreitung. Mit Paraplegien wurden die Fälle bezeichnet, bei denen sich Spasmen und Paresen nur an den Beinen zeigten. Die Fälle, bei denen eine bilaterale Hemiplegie bestand, wurden unter der Bezeichnung Diplegie zusammengefaßt. Bei diesen waren also beide Arme und

Beine befallen. Bei den Hemiplegien war das Krankheitsbild auf eine Seite beschränkt. Die Einteilung nach Ausbreitung des Leidens machte in vielen Fällen Schwierigkeiten. Zu den Diplegien wurden nur Fälle gerechnet, bei denen außer dem typischen Befund an den unteren Extremitäten eine deutliche Hypertonie der Arme bestand. Leichtere Motilitätsstörungen in den oberen Extremitäten fanden sich auch bei den meisten paraplegischen Fällen. Unter den Diplegien fand sich häufig eine auffallende Seitendifferenz; andererseits war in vielen hemiplegischen Fällen die andere Seite nicht vollständig frei, sodaß die Abgrenzung manchmal schwierig war.

Gruppiert man die Fälle im Sinne von Little nach dem Verlauf der Geburt, so ergibt sich folgendes Bild:

79 Patienten sind normal geboren
58 Patienten sind Frühgeburten
23 Patienten waren asphyktisch
16 Patienten wurden durch Zange entbunden
bei 14 Patienten war die Geburt sehr schwer und dauerte sehr lange
11 Patienten sind Zwillingsgeburten
4 Patienten wurden in Steißlage durch Kunsthilfe entbunden
1 Patient wurde durch Kaiserschnitt entbunden
1 Patient war eine Sturzgeburt
bei 25 Patienten konnte der Verlauf der Geburt nicht festgestellt werden.

Stellt man das Geburtstrauma als aetiologischen Faktor in den Vordergrund, so fällt auf, daß bei über einem Drittel der Fälle die Geburt normal verlief. Bei einem Teil der betreffenden Patienten enthielten die Anamnesen jedoch Angaben, die von aetiologischem Interesse sein können.

In 3 Fällen bestand Lues eines Elternteils.
In 6 Fällen wurde der Vater als starker Trinker bezeichnet.
In 5 Fällen wurden erblich belastete Faktoren in der Ascendenz eruiert.

Weiterhin ist bei den normal geborenen Patienten die hohe Zahl der Schädelanomalien auffällig. Acht Patienten wiesen hydrocephale, fünf Patienten mikrocephale Schädelbildung auf. Ein Zusammenhang dieser Abweichungen der Schädelform mit der Littleschen Krankheit ist wahrscheinlich; es läßt sich aber nicht erweisen, daß sie eine aetiologische Rolle spielen.

In weiteren 13 Anamnesen ist angegeben, daß nach normaler, rechtzeitiger Geburt die Kinder sich zuerst unauffällig entwickelt haben, bis im Verlauf des ersten Halbjahres nach vorangehenden Convulsionen sich das Krankheitsbild mehr oder weniger plötzlich herausbildete. Bei diesen Fällen besteht die Frage, ob man eine postnatale Entstehung des Leidens annehmen kann, oder ob auch bei diesen 13 Patienten congenitale Ursachen vorliegen. Man findet Convulsionen in den ersten Lebensmonaten in fast gleicher Häufigkeit auch bei den Fällen mit typischer Littlescher Aetiologie. Insgesamt sind bei 38 Patienten Krämpfe in den ersten Monaten aufgetreten und zwar:

Unter den 79 normal geborenen Patienten	13 mal
unter den 58 Frühgeburten	10 mal
unter den 23 asphyktisch geborenen	4 mal
unter den 16 Zangengeburten	3 mal
unter den 14 schweren Geburten	3 mal
unter den 11 Zwillingsgeburten	1 mal
und unter den 25 Fällen mit unbekannter Geburt	4 mal

Diese Aufstellung macht es wahrscheinlich, daß die Krampfanfälle im Verlaufe des ersten Halbjahres für die Aetiologie keine Rolle spielen. Die Möglichkeit einer postnatalen Entstehung des Leidens mag bestehen; sie läßt sich jedoch für keinen der vorliegenden Fälle sicher erweisen.

Von den 79 normal geborenen Patienten verbleiben noch 40, bei denen jeder aetiologische Hinweis fehlt. Das Krankheitsbild bestand bei diesen seit Geburt. Man muß bei diesen Fällen an eine intrauterine Entstehung denken, wie sie möglicherweise bei einem großen Teil der Fälle von Littlescher Krankheit vorliegt. Es sei auf diese Frage noch einmal im Zusammenhang eingegangen.

Vergleicht man den Verlauf der Geburt mit der Ausbreitung des Krankheitsbildes, so ergibt sich das aus der Tabelle I ersichtliche Bild. Es verteilen sich danach bei den normal geborenen Patienten Paraplegien, Diplegien und Hemiplegien annähernd so, wie bei der Gesamtzahl der Fälle. Bei den Frühgeburten steigt die Zahl der Paraplegien, während die Zahl der Hemiplegien entsprechend abnimmt. Bei den Fällen von Asphyxie steht die diplegische Ausbreitung weit im Vordergrund, während die Zahl der Paraplegien mit nur 26 % auffallend gering ist. Unter den Zangengeburten ist die hohe Zahl der Hemiplegien auffallend. Auch bei den Zwillingsgeburten ist die Zahl der Hemiplegien noch verhältnismäßig groß.

Tabelle I.

Geburt	Zahl der Fälle	Paraplegie		Diplegie		Hemiplegie	
		Zahl	%	Zahl	%	Zahl	%
Normal	79	43	54,5	23	29,0	13	16,5
Frühgeburt	58	38	65,5	15	27,5	5	8,5
Asphyxie	23	6	26,0	14	65,0	3	10,0
Zange	16	6	37,5	2	12,5	8	50,0
Schwere Geburt	14	8	57,0	4	28,5	2	14,5
Zwilling	11	7	63,5	1	9,0	3	27,5
Steißlage	4	3	75,0	1	25,0	—	—
Sturzgeburt	1	1	100,0				
Sectio	1			1	100,0		
unbekannte Geburt	25	18	72,0	6	6,0	1	8,0
	232	130	56,0	67	29,0	35	15,0

Ein weit eingehenderes Bild zeigt die Tabelle II. In dieser sind unter der Aetiologie neben dem Verlauf der Geburt auch Potus des Vaters, Lues der Eltern und heredodegenerative Faktoren angegeben; außerdem sind Schädelanomalien getrennt aufgeführt worden. Bei den Hemiplegien ist rechtsseitige und linksseitige Ausbreitung unterschieden worden.

Tabelle II.

		Paraplegie		Diplagie		Hemiplegie			
		Zahl	%	Zahl	%	rechts	links	%	
Geburt normal 79 Fälle									
Lues der Eltern	3	1	33	1	33	1		33	
Potus d. Vaters	6	3	50	2	33		1	17	Bei einem Patienten bestand Hydrocephalus.
Erbliche Belastung	5	3	60	2	40				1. Vater ist Epileptiker. 2. Schwester des Patienten hat epileptische Anfälle. 3. Schwester der Mutter ist schwachsinnig, 4. Mutter leidet an Enuresis nocturna. 5. Vater ist nervenkrank. (Näheres nicht angegeben).
Krämpfe im 1. Halbjahr	13	6	46,1	3	23	1	3	30,9	Im ersten Fall besteht Microcephalie des Patienten.
Hydrocephalus	7	3	43	3	43	1		14	
Microcephalus	4			3	75	1		25	
außerdem	41	27	65,9	9	22	3	2	12,1	Bei 4 Patienten Kryptorchismus. In einem Fall Suicid des Vaters
	79	43	54,5	23	29	7	6	16,5	
Frühgeburten 58 Fälle									
Lues der Eltern	8	5	62,5	3	37,5				
Potus des Vaters	7	7	100						In einem Fall Epilepsie d. Mutter d. Vaters. Bei 2 Pat. Hydrocephalus.
Hydrocephalus	4	2	50			2		50	In 1 Fall ist der Vater Linkshänder, d. Bruder d. Pat. 7-Monatskind.
Mikrocephalus	2	2	100						
Turmschädel	2	2	100						
außerdem	35	20	57,1	12	34,3	2	1	8,6	Bei 2 Patienten Kryptorchismus.
	58	38	65,5	15	26	4	1	8,5	
Asphyxie 23 Fälle									
Lues der Eltern	1			1	100				Vater des Vaters epileptische Anfälle.
Potus des Vaters	3			3	100				In einem Fall auch Potus der erwachsenen Brüder des Patienten.
Mikrocephalus	1			1	100				
Turmschädel	1						1	100	
Hereditäre Faktoren	2			2	100				1. Schwester d. Mutter schwachsinnig. 2. Epilepsie d. Großmutter.
außerdem	15	6	40	7	46,7	2		12,3	
	23	6	26	14	65,0	2	1	13,5	

		Paraplegie		Diplegie		Hemiplegie			
		Zahl	%	Zahl	%	rechts	links	%	
Zangengeburten 16 Fälle									
Potus des Vaters	1	1	100						Auch Großvater und Urgroßvater waren Trinker, Hydrocephalus des Patienten.
Hydrocephalus	3	1	33,3			2		66,7	
Hereditäre Faktoren	1					1		100	Vater und Mutter sind taubstumm, Vater seit Geburt, Mutter seit Kindheit.
außerdem	11	4	36,4	2	18,1	5		45,5	
	16	6	37,5	2	12,5	8		50	
Schwere Geburt 14 Fälle									
Lues der Eltern	1	1	100						Enuresis der älteren Schwester des Patienten
Hereditäre Faktoren	1					1		100	Vater war wegen depressiver Zustände in einer Anstalt, leidet zur Zeit an Schreibkrampf.
außerdem	12	7	58,3	4	33,3	1		8,4	In einem Fall Strabismus conv. des Vaters.
	14	8	57	4	28,5	2		14,5	
Zwillinge 11 Fälle									
Potus des Vaters	2	1	50				1	50	
Mikrocephalie	1					1		100	
außerdem	8	6	75	1	12,5	1		12,5	In einem Fall Eltern Cousin und Cousine. In einem anderen Fall Suicid des Vaters.
	11	7	63,6	1	9	2	1	27,4	
Steißlage 4 Fälle	4	3	75	1	25				
Sturzgeburt 1 Fall	1	1	100						
Sectio 1 Fall	1			1	100				
Geburt unbekannt 25 Fälle									
Lues der Eltern	2	2	100						
Turmschädel	1	1	100						
Hereditäre Faktoren	1	1	100						Bei einem Sohn des Patienten (Zwillingsgeburt) besteht eine spastische Spinalparalyse.
außerdem	21	14	66,7	6	28,6		1	4,7	Bei einem Patienten Kryptorchismus.
	25	18	72	6	24		1	4	

Aus der Zusammenstellung geht hervor, daß Lues eines Elternteils in zusammen 15 Fällen eruiert werden konnte. Allein bei den Frühgeburten finden sich 8 Fälle. Wahrscheinlich ist bei diesen Fällen die Frühgeburt auf die intrauterin erworbene Lues zurückzuführen; der frühe Eintritt der Geburt würde dann für die Entstehung des Krankheitsbildes nur eine untergeordnete Bedeutung haben.

In 19 Fällen wurde der Vater als starker Trinker bezeichnet. Die meisten Fälle finden sich wieder unter den Frühgeburten. Auch bei diesen kann man die Annahme vertreten, daß der vorzeitige Eintritt der Geburt sekundärer Natur ist. Die Ursache der Krankheit sowie der Frühgeburt könnte man in cerebraler Schädigung des Kindes suchen, für die die Trunksucht des Vaters von Bedeutung sein kann.

Es liegt nahe, auch bei den übrigen Fällen von Frühgeburt an übergeordnete genetische Momente zu denken, durch die die Entstehung des Leidens und die Frühgeburt erklärt werden könnten.

Heredodegenerative Faktoren wurden in 11 Fällen ermittelt. Außerdem ist unter den Fällen von Asphyxie ein Fall angeführt, bei dem neben Lues der Eltern Epilepsie des Großvaters väterlicherseits bestand. Hier finden sich also drei Faktoren, die für die Genese des Leidens eine Rolle spielen könnten. Einerseits die erbliche Belastung, dann die Lues der Eltern und außerdem die Asphyxie des Kindes bei der Geburt. Auch in anderen Fällen finden sich bei einem Patienten mehrere aetiologische Momente. Bei diesen besteht die Frage, in welchem Faktor man die Ursache für das Krankheitsbild suchen soll. Man ist in vielen Fällen versucht, an der primären genetischen Rolle des Geburtstraumas ebenso wie der Frühgeburt zu zweifeln. Vielleicht können intrauterine Veränderungen des Kindes zur Erschwerung der Geburt führen und aus dem gleichen Grunde kann möglicherweise Kunsthilfe notwendig werden. Dagegen läßt sich einwenden, daß durch Entbindung mit Zange ein besonderes Trauma gesetzt wird; die besondere Rolle der Zangengeburten unter der Gesamtzahl der Fälle läßt vermuten, daß die Krankheit auf den Zangendruck zurückzuführen ist. In diesem Zusammenhang ist interessant, daß

von den 16 mit Zange entbundenen Patienten bei 8 eine Hemiplegie bestand und zwar in allen Fällen rechtsseitig. Für das Zustandekommen dieser Hemiplegien müßte nun ein einseitiger Zangendruck verantwortlich gemacht werden, oder es müßte angenommen werden, daß die linke Hemisphäre gegen traumatische Schädigungen empfindlicher ist.

Ebenso schwierig ist die Erklärung des Zusammenhangs zwischen Asphyxie und Littlescher Krankheit. Die Häufigkeit diplegischer Ausbreitung des Leidens bei den betreffenden Fällen spricht für eine besondere Rolle der Asphyxie. Damit ist aber noch nicht gesagt, daß sie die Ursache der Krankheit ist. Es ist viel wahrscheinlicher, daß eine cerebrale Schädigung zur Asphyxie führt, als daß die Asphyxie umgekehrt die cerebrale Schädigung verursacht. Für diese Annahme spricht auch, daß man bei einem Teil der betreffenden Patienten Faktoren findet, die für die Genese eine übergeordnete Bedeutung haben können.

Noch schwieriger zu erklären ist die Bedeutung der Zwillingsgeburt für die Entstehung der Littleschen Krankheit. In allen Fällen verlief die Geburt leicht; der Zwillingspartner ist in sechs Fällen gleich nach der Geburt gestorben, in den anderen fünf Fällen hat er sich ganz normal entwickelt. In keinem Falle bestand das Krankheitsbild bei beiden Zwillingen. Eine Beziehung der Zwillingsgeburt zur Littleschen Krankheit kann bei der relativen Häufigkeit von Zwillingen bei dieser Krankheit als sicher angenommen werden. Es bleibt aber zu klären, ob die Zwillingsgeburt Ursache des Leidens ist — vielleicht durch ein intrauterines Trauma auf dem Boden einer Raumbeengung — oder ob vielleicht ein übergeordneter Faktor gefunden werden kann, der für die Zwillingsschwangerschaft ebenso wie für das Krankheitsbild verantwortlich ist. In diesem Zusammenhang sei ein interessanter Fall mitgeteilt, der hier in der Klinik zur Beobachtung kam. Ein Patient mit Littlescher Krankheit im Alter von 44 Jahren brachte seinen Sohn zur Untersuchung, weil er an ihm denselben Gang beobachtete, wie bei sich. Der Sohn war eine Zwillingsgeburt, der Zwillingsbruder war vollkommen gesund.

Bei dem betreffenden Patienten wurde eine spastische Spinalparalyse festgestellt.

Zusammenfassend kann man bezüglich der Genese der Littleschen Krankheit etwa folgendes sagen:

Bei den Fällen der Berliner Charité finden sich Abweichungen im Geburtsverlauf wie Frühgeburt, Asphyxie, schwere Geburt und Zwillingsgeburt in etwa zwei Drittel der Fälle. Diese werden als primäre Ursache des Leidens angesehen. Es besteht aber die Möglichkeit, daß daneben auch Lues, heredodegenerative Faktoren und Potus des Vaters aetiologisch von Bedeutung sind. Letztere Momente sind für die Genese der Littleschen Krankheit vielleicht wesentlicher, als bis jetzt angenommen wurde. Wie oben angegeben fanden sich unter den 232 Fällen der Berliner Charité Lues in 15 Fällen, heredodegenerative Momente in 11 Fällen, starkes Trinken des Vaters war in 19 Fällen wahrscheinlich. Es ist möglich, daß bei sehr genauer Nachforschung sich diese Zahlen noch erhöhen würden.

Man kann annehmen, daß durch Ursachen verschiedenster Art ein cerebraler Prozeß veranlaßt wird, der bezüglich Sitz und Ausdehnung verhältnismäßig einheitlich ist, und der seinerseits den typischen Littleschen Symptomenkomplex hervorruft. Welcher Art der cerebrale Vorgang ist, ob es sich dabei um Blutungen durch Gefäßrupturen, um Agenesien, Porencephalien oder um entzündliche Prozesse handelt, kann erst entschieden werden, wenn ein genügend großes Untersuchungsmaterial vorhanden ist. Es liegen bis jetzt nur wenige und uneinheitliche Sektionsergebnisse vor. Vermutlich sind die Entwicklungsmöglichkeiten mannichfaltig.

Um die im Vordergrund stehende Frage bezüglich des Verlaufes der Littleschen Krankheit beantworten zu können, wurden die Patienten, soweit sie erfaßbar schienen, zur Nachuntersuchung bestellt. Der größte Teil der Patienten war inzwischen unbekannt verzogen, ein anderer Teil wohnte weit von Berlin entfernt. Nur 47 Patienten, also etwas mehr als ein Fünftel der Gesamtzahl, konnte zum zweiten Male untersucht werden. 14 Patienten wurden als verstorben gemeldet, 4 Patienten waren in Heilanstalten

untergebracht und über 19 Patienten wurde von den Eltern ein Bericht eingesandt.

Anschließend ist das Ergebnis der ersten und zweiten Untersuchung sowie die Zwischenanamnese bezüglich der 47 erfaßten Patienten zusammengestellt:

1. *Werner W.* Erste Untersuchung im August 1931 im Alter von 4 Jahren. Familienanamnese o. B. Geburt normal. Begann rechtzeitig zu laufen und zu sprechen, setzte aber den linken Fuß von Anfang an mit der Spitze auf. Hat sich geistig gut entwickelt. In letzter Zeit ermüdet er leicht und kann nicht mehr lange hintereinander laufen.

Status: Lebhafter Junge in gutem Allgemeinzustand. Obere Extremitäten bezüglich Motilität, Tonus und Trophik normal. Untere Extremitäten: Geringer Adduktorenspasmus li > re. Hüftbeugung und Dorsalflexion des Fußes li eingeschränkt. Babinski und Oppenheim beiderseits positiv.

Nachuntersuchung im Januar 1936. Alter 8 Jahre. In der Zwischenzeit gut weiterentwickelt. Kommt in der Schule gut mit. Gang wenig verändert. Geht beiderseits auf Fußspitzen, rechts nur angedeutet. 1933 ist eine Tenotomie der linken Achillessehne vorgenommen worden; der Gang hat sich dadurch nicht wesentlich gebessert. Es besteht eine geringe Hypertonie beider Beine li > re. Gang bds. auf Fußspitzen, Babinski und Oppenheim re und li auslösbar.

2. *Rudi K.:* Erste Untersuchung im September 1918 im Alter von $3^1/_2$ Jahren. F.-A.: o. B. Geburt normal. Begann mit $1^1/_2$ Jahren zu laufen und mit 2 Jahren zu sprechen. Läßt noch nachts bisweilen unter sich. Laufen von Anfang an auf Fußspitzen, sehr mühsam, fällt oft hin. Hat in letzter Zeit oft Schmerzen in beiden Armen.

Status: Geistig zurück. Obere Extremität o. B. Spasmen der Adduktoren und Kniebeuger. Dorsalflexion beider Füße stark eingeschränkt. Syndaktylie der vierten und fünften Zehe am linken Fuß. Babinski bds. positiv. Gang spastisch-paretisch.

Nachuntersuchung im Dezember 1935. Alter 20 Jahre. Hat die Gemeindeschule bis zu Ende besucht und soll gut mitgekommen sein. Hat nie Krämpfe gehabt und ist in der Zwischenzeit nicht krank gewesen. Das Laufen ist immer schlecht geblieben. Geistiges Niveau sehr niedrig. Macht Landarbeit, da er für einen Beruf nicht ausgebildet werden konnte. Gesichtsausdruck stumpf. Der Patient ist kaum ansprechbar. Die Arme reichen bis über die Knie. Tonus und Trophik der Arme normal, feinere Fingerbewegungen verlangsamt und ungeschickt. Diadochokinese bds. herabgesetzt. Hochgradige Spasmen in den Beinen. Reflexe gesteigert. Rechts Oberschenkel- und Wadenmuskulatur etwas atrophisch. Babinski bds. positiv. Gang spastisch, stampfend, unsicher. Hochgradige Hohlfüße. Auf dem rechten Fußrücken ein chronisches Ekzem.

3. *Karl Heinz L.:* Erste Untersuchung im Juli 1931. Alter 6 Jahre. Familienanamnese nicht bekannt. Geburt normal. Laufen und Sprechen rechtzeitig. Lief von Anfang an mit stark durchgedrückten Knien auf den Fußspitzen. Der Zustand ist immer gleich geblieben.

Status: Geistig gut entwickelt. Spreche klar und deutlich. Obere Extremitäten frei. P.S.R. und A.S.R. re = li lebhaft. Beugung in Hüfte und Knie sowie Dorsalflexion beider Füße stark eingeschränkt. Zehen sind dauernd gespreizt. Gang etwas stampfend, auf ganzer Sohle. Babinski beiderseits negativ.

Nachuntersuchung im Dezember 1935 im Alter von 10 Jahren. Das Laufen soll in den letzten Jahren etwas schlechter geworden sein. Der Patient ist etwas unsicherer auf den Beinen und fällt häufiger hin als früher. Seit einiger Zeit hält er den Kopf etwas schief.

Tonus und Trophik der oberen Extremitäten normal. Feine Fingerbewegungen verlangsamt, Diadochokinese herabgesetzt. In beiden Beinen Hypertonie, P.S.R. gesteigert re = li, A.S.R. beiderseits nicht sicher auslösbar. Babinski rechts suspect. Im Liegen stehen beide Füße in Spitzfußstellung, rechts werden die Zehen gespreizt. Gang stampfend, die Hacken berühren nur leicht den Boden, die Füße sind etwas nach innen gedreht.

4. *Ingeborg F.* Zuerst untersucht im März 1926 im Alter von $3^3/_4$ Jahren. Familienanamnese o. B. Geburt rechtzeitig, normal. 3 Wochen nach der Geburt traten Krämpfe auf. Das Kind wurde blaß, der Körper wurde ganz steif, die Hände griffen in die Haare und krallten sich darin fest. Die Anfälle dauerten 2—3 Minuten und wiederholten sich etwa zweimal wöchentlich. Im ganzen traten 6—8 Anfälle auf. Im Alter von 14 Monaten stellte sich im Anschluß an die Impfung wieder ein Anfall ein. Der ganze Körper wurde steif, die Fäuste wurden fest geballt. Einige Monate später bekam das Kind einen gleichen Krampfanfall. Dauer etwa 5 Minuten. Hinterher konnte es 12 Stunden nicht sprechen. Seit dieser Zeit bis zum Tage der Untersuchung anfallsfrei. Laufen erst mit drei Jahren begonnen. Gang immer taumelnd, mit nach vorn geneigtem Oberkörper. Schlaf immer unruhig, wirft sich im Bett herum, knirscht häufig mit den Zähnen, schreit öfter im Schlafe auf. Begann rechtzeitig zu sprechen, spricht aber immer noch nicht gut.

Status: Blasses Kind in schlechtem Ernährungszustand. Sprache undeutlich und agrammatisch. Strabismus convergens. Hände und Füße feucht. Tonus und Trophik der Arme normal. Der li Arm wird weniger bewegt, Radiusperiostreflex und Tricepssehnenreflex sind beiderseits nicht sicher auslösbar. Tonus der Beine im Liegen eher schlaff. Die Füße stehen in Valgusstellung. P.S.R. lebhaft re = li, A.S.R. schwach auslösbar. Die Füße können nur wenig dorsalflektiert werden. Babinski re und li deutlich. Der Gang ist unsicher, watschelnd, breitbeinig, nach einigen Schritten tritt Fußspitzengang ein. Die Füße schleifen dann am Boden.

Nachuntersuchung im Januar 1936. Die Patientin ist 10 Jahre alt.

Mit 8 Jahren wurde bei ihr wegen des Ganges die Stoffelsche Operation vorgenommen. Es ist aber keine Besserung eingetreten. Sie geht noch immer sehr unsicher. Wenn man sie anstößt, fällt sie sofort um. Die Sprache ist noch etwas undeutlich und langsam. Sie besucht die Gemeindeschule, kommt dort nur mühsam mit. Anfälle sind in der Zwischenzeit nicht aufgetreten. Sie leidet unter schlechten Träumen, hat große Angst vor dem Schlafengehen, ist nachts immer noch sehr unruhig und schreit häufig auf. Seit einem Jahre ist sie sehr eigensinnnig und schwer erziehbar, handelt gegen ausdrückliche Verbote. Geringer Strabismus convergens, Arme o. B. Tonus der unteren Extremitäten erhöht, li > re. Rechtes Bein ist etwas dünner. Rechts besteht ein Knick- und Plattfuß. P.S.R. lebhaft, re = li, A.S.R. beiderseits nicht auslösbar. Babinski beiderseits, li deutlicher. Mendel-Bechterew und Rossolimo li und re positiv. Gang auf den inneren Fußrändern, beide Füße in Valgusstellung. Etwas watschelnd und unsicher.

5. *Klaus Sch.* Erste Untersuchung im Juni 1926 mit 3½ Jahren. Familienanamnese fehlt. Siebenmonatskind. Geburt leicht. Begann rechtzeitig zu sprechen und sprach bald gut. Mit zwei Jahren machte er die ersten Gehversuche. Läuft heute noch unsicher. Hat beiderseits Plattfüße und trägt deswegen Einlagen. Fällt häufig um und kann schlecht wieder aufstehen.

Status: Intelligenz normal. Obere Extremitäten frei. Leichte Hypertonie in beiden Beinen. Plattfüße beiderseits. Babinski beiderseits. Gang etwas stolpernd, unsicher, Füße etwas nach innen gestellt. Die Oberschenkel werden nur wenig gehoben.

Nachuntersuchung im Januar 1936 mit 13 Jahren. Der Patient hat sich geistig gut entwickelt. Er besucht eine Oberrealschule und kommt dort gut mit. Der Gang ist langsam besser geworden. Er fällt nur noch selten hin. Die oberen Extremitäten sind frei. Die Knie sind leicht gebeugt und können auch mit Gewalt nicht gestreckt werden. P.S.R. schwach vorhanden, seitengleich. A.S.R. nicht sicher auslösbar. Babinski beiderseits. Gang etwas stockend, auf ganzer Sohle, Oberkörper ein wenig nach vorn gebeugt.

6. *Erich G.* Untersucht im Juli 1920 mit 10. Jahren. Familienanamnese: Vater ist starker Trinker. Geburt mit 7 Monaten in Steißlage. Beendigung durch Kunsthilfe. Begann mit 3 Jahren zu sprechen. Mit 5 Jahren die ersten Gehversuche. Ging von Anfang an auf den Fußspitzen. Entwickelte sich geistig sehr langsam; besucht die Hilfsschule und kommt dort schlecht mit.

Status: Schädelumfang 51 cm. Strabismus conv. Arme o. B. Spasmen der Adduktoren und Kniebeuger. Spitzfußstellung li > re. Der linke Fuß kann nicht dorsalflektiert werden. P.S.R. und A.S.R. bds. lebhaft li > re. Babinski negativ.

Nachuntersuchung im Januar 1936 im Alter von 25 Jahren. Der körperliche Befund hat sich in der Zwischenzeit nicht wesentlich ver-

ändert. Geistig hat sich der Patient nur wenig weiter entwickelt. 1929 ist eine Adduktorenoperation vorgenommen worden. Dadurch ist aber keine Besserung des Ganges aufgetreten. Der Patient ist Gärtner. Die Arbeit fällt ihm schwer, da er mit den Händen ungeschickt ist. Die Adduktorenspasmen sind beseitigt, die Spasmen der Kniebeuger bestehen noch. P.S.R. und A.S.R. lebhaft li> re. Kein Babinski. Gang stampfend mit leichter Circumduction.

7. Ernst L. Erste Untersuchung im März 1926 im Alter von 5 Jahren. Familienanamnese: Vater trinkt viel. Geburt mit 8 Monaten. Begann mit 1½ Jahren zu sprechen; hat mit $2^1/_2$ Jahren gut gesprochen. Erste Gehversuche mit 3 Jahren. Erst im Alter von 4 Jahren konnte er einige Schritte allein laufen. Seit 6 Wochen kann er allein auf die Straße gehen. Ein Monat nach der Geburt trat ein einmaliger Anfall auf, bei dem der Körper ganz steif und blau wurde. Dauer ungefähr 15 Minuten.

Status: Geistig nur wenig zurück. Schädelumfang 50 cm. Strabismus conv. Sprache gut artikuliert. Armreflexe lebhaft. Tonus, Trophik und Motilität der Arme o. B. Leichte Hypertonie der Adduktoren und Kniebeuger. Beide Füße in Spitzfußstellung, Möglichkeit der Dorsalflexion sehr gering. P.S.R. und A.S.R. beiderseits sehr lebhaft. Rechts und links Fußklonus. Babinski positiv. Gang auf Fußspitzen mit gebeugten Knien, Beine adduziert und einwärtsrotiert. Starke Lordose der Lendenwirbelsäule.

Im Juli 1928 wurde der Patient wieder vorgestellt. Der Zustand hatte sich etwas gebessert. Er erhält seit 1½ Jahren Hausunterricht und begreift ganz gut.

Bei der Nachuntersuchung im Dezember 1935 ist er 14 Jahre alt. 1929 ist bei ihm eine Streckung der Achillessehnen gemacht worden. Er geht seitdem auf der ganzen Sohle. In der letzten Zeit ist er oft erregt und leicht reizbar. Er klagt über Ungeschicklichkeit in den Händen. Schreiben geht schon immer schlecht, An- und Ausziehen geht sehr langsam.

Armreflexe lebhaft, Tonus und Trophik der Arme normal. Feine Fingerbewegungen verlangsamt, Diadochokinese herabgesetzt. Das li Bein ist am Ober- und Unterschenkel dünner als das rechte. Hypertonie beiderseits li > re. P.S.R. und A.S.R. sehr lebhaft. Deutlicher Fußklonuss. Babinski, Mendel-Bechterew, Rossolimo re = li positiv. Gang auf der ganzen Sohle, sehr unsicher. Die Unterschenkel sind nach innen rotiert, die Knie kreuzen übereinander, die Füße sind nach innen gestellt.

8. Renate S. Erste Untersuchung im Oktober 1934 im Alter von 3 Jahren. F.-A.: o. B. Siebenmonatskind. Blasensprung 48 Stunden vor der Geburt. Gewicht 3½ Pfund. Wurde die ersten drei Monate im Kinderkrankenhaus aufgezogen. Während des ersten Lebensjahres fiel der Mutter auf, daß das Kind sich auffallend wenig bewegte. Mit zwei Jahren kam es wegen einer Schilddrüsenerkrankung auf ein Vierteljahr ins Krankenhaus. Noch heute hat es keinen richtigen Halt im Körper.

Gehen ist nur mit Unterstützung möglich. Das Kind tritt dann mit den Fußspitzen auf. Zum Spielen wird in erster Linie die linke Hand benutzt. Mit der rechten ist sie etwas ungeschickt. Soll angeblich gut sprechen, ist aber während der Untersuchung nicht zum Sprechen zu bewegen. Sitzt mit krummen Rücken, bewegt sich nur durch Kriechen fort.

Status: Etwas kleines, mageres Kind. Schädelumfang 49 cm. Der rechte Mundwinkel steht etwas tiefer. Strabismus conv. Tachykardie. Muskulatur der Arme etwas schlaff, Tonus und Trophik normal, Reflexe gut auslösbar re = li. Keine Hypertonie der Beine. Die Füße stehen in Spitzfußstellung. P.S.R. und A.S.R. lebhaft re = li. Babinski beiderseits. Beim Gehversuch mit Unterstützung nimmt die Spitzfußstellung zu.

Nachuntersuchung im Januar 1936 im Alter von 5 Jahren. Am Zustand des Kindes hat sich subjektiv nichts geändert. Die Gehmöglichkeit ist nicht besser geworden. Man findet eine Hypertonie der Adduktoren und Kniebeuger und zwar links stärker als rechts. Das linke Bein ist etwas dünner als das rechte. Die Sprache ist deutlich und grammatisch richtig. Die Intelligenz entspricht dem Alter.

9. Lucie A. Erste Untersuchung im September 1925. Alter 3 Jahre. F.-A.: o. B. Siebenmonatskind. Geburt leicht. Begann mit 1½ Jahren zu laufen und zu sprechen. Soll zuerst gut gelaufen sein. Mit zwei Jahren fiel der Mutter auf, daß das Kind den rechten Fuß mit der Spitze aufsetzte. Seit einem halben Jahr steht es in ärztlicher Behandlung. Es wird massiert und elektrisiert. Bis zum Untersuchungstage ist keine Besserung eingetreten.

Status: Intelligenz nicht ganz dem Alter entsprechend. Sprache unauffällig. Obere Extremitäten o. B. Geringe Hypertonie der Adduktoren und Kniebeuger li > re. P.S.R. und A.S.R. sehr lebhaft. Babinski rechts fraglich. Gang rechts auf der Fußspitze, links auf der ganzen Sohle, spastisch-paretisch.

Nachuntersuchung im Januar 1936 im Alter von 14 Jahren. Die Patientin hat die Gemeindeschule bis zur ersten Klasse besucht. Das Laufen hat sich gebessert, sie konnte in der Schule mitturnen und kann jetzt stundenlang laufen. Geistig ist sie etwas zurück. Sprache o. B. Leichter Strabismus convergens.. Obere Extremitäten frei. Geringe Hypertonie der Adduktoren und Kniebeuger li > re. Dorsalflexion der Füße eingeschränkt, links stärker als rechts. P.S.R. sehr lebhaft, A.S.R. gesteigert li > re. Rechts ist ein Babinski auslösbar. Pedes plani. Gang mit etwas gebeugten Knien, vorübergehend beiderseits auf ganzer Sohle. Bei längerem Laufen hebt sich der rechte Fuß auf die Spitze.

10. Ruth R. Erste Untersuchung im Februar 1931 im Alter von $3^3/_4$ Jahren. F.-A.: o. B. Zwillingsgeburt im 7. Monat. Der Zwillingsbruder starb nach zwei Tagen an Scharlach. Von Geburt an Klumpfüße. Geburtsgewicht 1250 g. Das Kind wurde 1 Jahr in der Klinik

behalten und künstlich ernährt. Läßt bis heute noch unter sich. Mit zwei Jahren begann es auf Fußspitzen zu laufen. Kann noch kein Wort sprechen.

Status: Sehr blasses, mageres, ängstliches Kind. An den oberen und unteren Extremitäten keine Spasmen und Paresen nachweisbar. Reflexe an Armen und Beinen gut auslösbar, nicht gesteigert, seitengleich. Keine pathologischen Reflexe. Gang auf Fußspitzen. Der geistige Zustand entspricht dem eines einjährigen Kindes.

Nachuntersuchung im Januar 1936 im Alter von 8½ Jahren. Mit 4½ Jahren hat sie begonnen zu sprechen. Die Sprache ist bis heute verwaschen und undeutlich. Bis vor zwei Jahren Enuresis nocturna. Seit einem Jahr ist sie in der Hilfsschule, kommt dort aber schlecht mit. Die Patientin ist sehr ängstlich, regt sich sehr leicht auf und weint oft.

Status: Sehr kleines, blasses, mageres Mädchen. Tonus, Trophik und Motilität der Arme normal. Leichte Hypertonie der Kniebeuger re > li. P.S.R. und A.S.R. beiderseits lebhaft. Kein Babinski. Gang auf Fußspitzen mit etwas einwärtsrotierten Füßen.

11. Arthur Sch. Zuerst untersucht im Dezember 1918 im Alter von 4½ Jahren. Familienanamnese fehlt. Zwillingsgeburt. Die Geburt verlief leicht. Der Zwillingsbruder starb im ersten Lebensjahr an einer Meningitis. Der Patient schielte seit Geburt. Mit einem Jahr begann er zu sprechen; die geistige Entwicklung verlief normal. Bis heute kann er noch nicht allein sitzen.

Status: Strabismus convergens; obere Extremitäten vollkommen frei. Beide Ober- und Unterschenkel sehr dünn. Spasmen in den Adduktoren und Kniebeugern. Beiderseits hochgradige Spitzfußstellung. Die Füße können nicht dorsalflektiert werden. P.S.R. und A.S.R. seitengleich, nicht gesteigert. Babinski negativ. Beim Gehversuch mit Unterstützung starke Adduktion und Innenrotation der Oberschenkel, die Füße werden einwärts gedreht und mit den Fußspitzen aufgesetzt. Sprache deutlich und unauffällig. Kein größerer Intelligenzdefekt.

Bei der Nachuntersuchung im Januar 1936 ist der Patient 22 Jahre alt. Die Begleitperson kann über die Entwicklung des Zustandes des Patienten keine genauen Angaben machen. Er hat sich geistig sehr langsam entwickelt und erst sehr spät laufen gelernt. Noch jetzt kann er nur kurze Zeit hintereinander gehen.. In der Zwischenzeit ist er nie ernstlich krank gewesen, Krämpfe sind nicht beobachtet worden.

Der Patient macht einen stumpfen, teilnahmslosen Eindruck. Er ist kaum zum Sprechen zu bewegen. Fragen werden nur mit ja und nein beantwortet. Der Gang ist äußerst mühsam, mit stark überkreuzten Knien, auf den Fußspitzen, die Füße sind hochgradig nach innen gedreht. Beim Gehen Mitbewegungen in beiden Händen. Die Beinreflexe sind lebhaft, pathologische Reflexe sind nicht auslösbar. In den Adduktoren ausgeprägte Spasmen, die Knie stehen in einem Winkel von ca. 60 ^{0} und können weder aktiv noch passiv gestreckt werden. In den Armen normaler Tonus. Feine Fingerbewegungen sehr langsam und ungeschickt. Diadochokinese herabgesetzt.

12. Hildegard R. Zuerst untersucht im Mai 1934. Alter 3 Jahre. F.-A.: o. B. Achtmonatskind. Kann bis jetzt nur wenige Worte sprechen und läuft noch nicht allein. Seit Geburt Strabismus convergens. Hat im ersten Lebensjahr auffallend viel geschlafen. Bis vor wenigen Monaten Enuresis nocturna.

Status: Schädelumfang 45 cm. Strabismus conv., linker Mundfacialis etwas schwächer. Tricepssehnenreflex und Radiusperiostreflex lebhaft. Der Tonus des linken Armes ist vielleicht etwas erhöht. Der Tonus der Beine ist im Liegen schlaff; bei Bewegungsintention treten beiderseits Adduktorenspasmen auf. P.S.R. rechts und links gesteigert, A.S.R. re = li. Babinski nicht auslösbar. Gang mit Unterstützung auf den Fußspitzen. Die Knie reiben aneinander.

Wiedervorstellung des Kindes im Juni 1935 im Alter von 4 Jahren. Der Befund ist der gleiche geblieben, auch geistig keine Weiterentwicklung.

13. Harry M. Erste Untersuchung im Juli 1933 im Alter von 3½ Jahren. F.-A.: o. B. Geburt rechtzeitig, sehr schwer, durch Wendung beendet. Begann mit 1½ Jahren zu sprechen, mit 2 Jahren zu laufen. Seit Beginn des Laufens sind die Füße stark nach innen gedreht. Geistig normale Entwicklung.

Status: Geistig aufgewecktes Kind. Schädelumfang 50,5 cm. Die Röntgenaufnahme des Schädels ergibt: Hydrocephaler Schädel von verminderter Dicke, leichtes Klaffen der Coronarnähte und der Sagittalnaht. — Tricepssehnenreflex und Radiusperiostreflex lebhaft. Tonus und Trophik der Arme o. B. Spasmen der Adduktoren. Im Liegen werden beide Großzehen dauernd dorsalflektiert. P.S.R., A.S.R. lebhaft. Gang mit adduzierten Oberschenkeln, Unterschenkel divergieren nach außen, Füße stark nach innen gedreht. Lordose der Lendenwirbelsäule.

Nachuntersuchung 1½ Jahre später, im Dezember 1935: Der körperliche Befund hat sich in der Zwischenzeit nicht geändert, der Gang ist der gleiche geblieben. Ab und zu klagt der Patient über Speichelfluß. Geistig gute Weiterentwicklung.

14. Otto K. Zuerst untersucht im August 1928 im Alter von 9 Jahren. F.-A.: nicht vorhanden. In Steißlage geboren, Geburtsverlauf nicht angegeben. Von Anfang an waren die Beine sehr schlaff. Mit 3 Jahren begann das Kind zu sitzen. Mit 3½ Jahren machte es die ersten Gehversuche. Ging von Anfang an auf den Fußspitzen. Mit 6 Jahren wurde die rechte Achillessehne verkürzt. Seitdem setzt der Patient rechts den Fuß mit der ganzen Sohle auf. Die Sprache ist deutlich und unauffällig. Geistig ist er etwas zurückgeblieben. Er ist sehr eigensinnig und jähzornig. Regt sich sehr leicht auf.

Status: Blasses zartes Kind. Obere Extremitäten frei. Hochgradige Hypertonie der Kniebeuger, rechts stärker als links. Spasmen der Adduktoren. P.S.R. lebhaft re > li, A.S.R. rechts fehlend, links lebhaft. Babinski beiderseits, rechts deutlicher. Gang auf den Fußballen, spastisch-paretisch. Die Knie werden nur wenig gebeugt.

Nachuntersuchung im Dezember 1935. Der Patient ist 17 Jahre alt. Die Mutter teilt mit, daß ein 13-jähriger Bruder des Patienten seit einem Jahr an Enuresis nocturna leidet. Der Patient ist Graveurlehrling und stellt sich in seinem Beruf geschickt an. Er gibt über sich und seine Umgebung gut Auskunft und ist über sein Leiden verhältnismäßig gut orientiert. Der Gang ist immer unverändert geblieben.

Status: An den oberen Extremitäten normaler Befund. Muskulatur der rechten Wade stark atrophisch. Spasmen beider Adduktoren, rechts stärker als links. Beide Füße in Spitzfußstellung. P.S.R. beiderseits gesteigert, A.S.R. links lebhaft, rechts fehlend. Babinski, Mendel-Bechterew, Rossolimo links und rechts positiv. Gang spastisch-paretisch, die Knie berühren einander, die Füße sind nach innen rotiert und werden mit den Spitzen aufgesetzt. Das rechte Bein wird etwas nachgezogen.

15. Emil B. Der Patient ist bei der ersten Untersuchung im September 1931 30 Jahre alt. Ueber seine Geburt kann er keine Auskunft geben. Von Nerven- oder Geisteskrankheiten in seiner Familie ist ihm nichts bekannt. Er soll als kleines Kind Kinderlähmung gehabt haben. Er ist, solange er sich erinnern kann, auf Fußspitzen gegangen. Die Knie haben sich immer überkreuzt. 1928 ist bei ihm eine Obturatoriusresektion vorgenommen worden; seitdem reiben die Knie nicht mehr so aneinander. Der Patient ist von Beruf Schneider.

Status: Mittelgroßer, hagerer Mann von durchschnittlicher Intelligenz. An beiden Beinen ist die Gegend des Schenkeldreiecks eingesunken. Beugungsmöglichkeit in beiden Knien sehr gering. Dorsalflexion der Füße stark eingeschränkt. P.S.R. rechts und links gesteigert. A.S.R. re = li lebhaft. Babinski und Rossolimo bds. positiv. Gang mit gebeugten Knien, stark spastisch. Auftreten auf dem äußeren Fußrand.

Nachuntersuchung 4 Jahre später im Dezember 1935. Der Patient klagt in letzter Zeit ab und zu über Krämpfe in der Wadenmuskulatur. Der Befund ist im wesentlichen der gleiche geblieben.

16. Charlotte G. Die Patientin wird im Juni 1920 im Alter von 22 Jahren von der Frauenklinik zur Begutachtung eingewiesen. Sie ist angeblich in einem Park vergewaltigt worden, wurde schwanger, und hatte Antrag auf Unterbrechung der Schwangerschaft gestellt. Ueber ihre Geburt kann sie keine Auskunft geben. Von Nerven- und Geisteskrankheiten in ihrer Familie ist ihr nichts bekannt. Seit ihrer Kindheit läuft sie nicht richtig. Hat nie Krämpfe gehabt, ist auch nie ernstlich krank gewesen. Auf der Schule hat sie angeblich gut gelernt. Jetzt ist sie als Blumenbinderin tätig. Abgesehen von den Beschwerden beim Gehen fühlt sie sich gesund.

Status: Obere Extremitäten frei. Starke Spasmen der Kniebeuger. Mäßige Atrophie der rechten Wade. Operationsnarben in Gegend beider Achilles- und Adduktorensehnen. Die Patientin gibt nachträglich an, daß vor 6 Jahren bei ihr beiderseits Sehnenverpflanzungen vor-

genommen worden sind. Pes equinovarus rechts und links. P.S.R. re = li lebhaft, A.S.R. beiderseits nicht auslösbar. Kontraktur beider Achillessehnen. Babinski beiderseits, Rossolimo nur rechts auslösbar. Gang watschelnd, auf den äußeren Fußrändern, die Füße sind fast um 90 ^{0} nach innen rotiert.

Nachuntersuchung im Januar 1936. Die Patientin ist 38 Jahre alt. Der Zustand ist objektiv und subjektiv unverändert.

17. Hans P. Zuerst untersucht im September 1919. Alter 9 Jahre. Die begleitende Stiefmutter kann über Geburtsverlauf und Anamnese keine Auskunft geben. Sie weiß nur, daß er von Kindheit an auf beiden Beinen schwach ist. Bis vor zwei Jahren war er dauernd in ärztlicher Behandlung. Er ist in der Schule sehr zurück; zu Hause ist er sehr zapplig, spielt dauernd mit seinen Fingern und knabbert an seinen Nägeln.

Status: Sprache stolpernd, langsam und etwas undeutlich. Obere Extremitäten frei. Spasmen in den Kniebeugern und Adduktoren links. Hypertonie der gleichen Muskeln rechts. Linker Fuß kann nicht dorsalflektiert werden. P.S.R. beiderseits gesteigert li > re, A.S.R. lebhaft li > re, Babinski links positiv. Gang spastisch, daß linke Bein wird nachgezogen.

Nachuntersuchung im Januar 1936. Alter 25 Jahre. Der Patient kommt allein zur Untersuchung. Er macht einen stumpfen, teilnahmslosen Eindruck, kann über sich nichts Besonderes berichten. Er wohnt bei seinen Stiefeltern, hat nichts gelernt und sitzt den ganzen Tag zu Hause. Bei einem Unfall sind ihm drei Zehen des linken Fußes abgefahren worden. Krank ist er nicht gewesen. Das Laufen geht ganz gut, er kann $1^1/_2$ Stunden hintereinander gehen. Die Sprache ist etwas undeutlich, langsam und stolpernd. Feine Fingerbewegungen sehr langsam und mühsam. Diadochokinese herabgesetzt. Tonus und Trophik der Arme normal. Linker Oberschenkel und Unterschenkel dünner als rechts. Am linken Fuß in Gegend der drei mittleren Zehen große Narbe. P.S.R. gesteigert li > re, A.S.R. lebhaft li > re, Gang spastisch-paretisch, das linke Bein wird etwas nachgeschleppt.

18. Rudolf P. Kam im September 1933 im Alter von 44 Jahren zur Untersuchung. Ueber seine Geburt weiß er nichts. Er begann mit 7 Jahren zu laufen. Durch Kontrakturen waren die Knie dauernd gebeugt. Im Alter von 16 Jahren wurde die Zwangsbeugung durch Sehnenverlängerungen beseitigt. Der Gang ist aber noch schlechter geworden. Der Patient geht seitdem mit stark überstreckten Knien und hat viel weniger Halt in den Beinen. Er hat zwei Söhne, die Zwillinge sind. Einer von ihnen hat seit Geburt den gleichen Gang wie der Vater, der andere ist völlig gesund. Es handelt sich um den weiter oben in anderem Zusammenhange berichteten Fall. Bei dem Sohn wurde eine spastische Spinalparalyse festgestellt.

Status: Der Patient ist sehr intelligent. An den Armen kein Befund. Tonus der Beinmuskeln stark erhöht, Bewegungsgrad eingeschränkt. Grobe Kraft stark herabgesetzt. P.S.R. re = li, A.S.R. re = li sehr lebhaft, Spontanklonus beiderseits. Babinski rechts und links suspect.

Bei der Nachuntersuchung im Januar 1936 ergibt sich der gleiche Befund.

19. Ursula T. Erste Untersuchung im August 1929 im Alter von $2^3/_4$ Jahren. F.-A.: o. B. Geburt rechtzeitig und normal. Von Geburt an hat sie sehr viel geschrieen. Mit 10 Wochen kam sie in ein Säuglingsheim und blieb dort vier Monate. Hat nie Krämpfe gehabt. Sie kann jetzt noch nicht sitzen und fängt erst in letzter Zeit an zu sprechen. Greifen tut sie mit der linken Hand.

Status: Strabismus div., Exophthalmus. Leichte Hypertonie beider Arme, Parese der rechten Hand. Tricepssehnenreflex und Radius P. R. re = li gesteigert. Ausgeprägte Adduktorenspasmen, Spasmen der Kniebeuger, Füße in Spitzfußstellung. P.S.R., A.S.R. re = li gesteigert. Babinski beiderseits.

Nachuntersuchung im Januar 1936. Alter 8 Jahre. Die Patientin war bis Mitte des Jahres 1934 in der Heilanstalt Buch und anschließend bis vor zwei Monaten im Oberlinhaus in Nowawes. Sie kann noch nicht laufen und wird im Stuhl gefahren. Sprache scharf accentuiert, Gesichtsausdruck blöd, Imbezillität. Strabismus divergens, Exophthalmus. Hypertonie beider Arme. Arm- und Beinreflexe gesteigert. Rechte Hand wird nur wenig bewegt. Kontrakturen der Kniebeuger und Adduktoren. Spitzfußstellung. Babinski beiderseits.

20. August W. Im August 1920 im Alter von 17 Jahren zuerst untersucht. F.-A.: o. B. Geburt normal. Im ersten Lebensjahr Laryngospasmus. Begann mit 2 Jahren zu sprechen und mit 3 Jahren zu laufen. Ging von Anfang an unsicher, auf Fußspitzen. Geistig hat hat er sich sehr langsam entwickelt. Wurde erst mit 9 Jahren eingeschult. Kam sehr schlecht mit und blieb mehrere Male sitzen.

Status: Sprache nasal und schlecht artikuliert. Gesichtsausdruck stumpf. Rechtsskoliose der Brustwirbelsäule mit Gibbus. In Händen und Füßen dauernde Bewegungsunruhe und Mitbewegungen. Reflexe an Armen und Beinen lebhaft. Keine deutliche Hypertonie. Babinski beiderseits positiv. Gang leicht spastisch. Die Knie sind etwas nach innen gewendet, der rechte Oberschenkel ist leicht abduziert. Die Fußspitzen schleifen am Boden.

Nachuntersuchung im Januar 1936. Alter 32 Jahre. In der Zwischenzeit hat sich der Zustand des Patienten nicht geändert. Er klagt ab und zu über Schmerzen im Rücken. Geistig hat er sich kaum weiterentwickelt. Hat keinen Beruf erlernt. Körperlich der gleiche Befund.

21. Philipp St. Erste Untersuchung im September 1932 mit 4 Jahren. F.-A.: o. B. Geburt normal. Begann mit 17 Monaten zu laufen, mit

3 Jahren zu sprechen. Spricht jetzt noch nicht gut. Beim Gehen streckte er immer die Arme nach vorn und ging so, als wenn er nach vorn fallen würde. Geistig hat er sich gut entwickelt. Er ist leicht erregbar und wird schnell zornig. Nachts schläft er sehr unruhig und wacht häufig auf. Krämpfe sind nicht aufgetreten.

Status: Sprache stockend und langsam. Reflexe an Armen und Beinen sehr lebhaft. Leichte Hypertonie beider Arme. Im Liegen an beiden Beinen keine deutliche Tonuserhöhung. Babinski rechts und links positiv. Gang leicht spastisch in Spitzfußstellung.

Nachuntersuchung im Januar 1936. Alter $7^1/_2$ Jahre. Geistig hat sich der Patient gut weiterentwickelt. Er kommt in der Schule gut mit. Der Gang ist etwas besser geworden. Mit den Händen ist er ein wenig ungeschickt. Die Sprache ist immer noch etwas spastisch. In Armen und Beinen leichte Hypertonie. Gelegentlich Spasmen der Adduktoren. Reflexe überall lebhaft. Feinere Fingerbewegungen langsam und ungeschickt. Diadochokinese herabgesetzt. Babinski beiderseits. Gang leicht spastisch; die Knie berühren sich, leichter Spitzfuß.

22. *Siegfried K.* Erste Untersuchung im April 1925 im Alter von 9 Jahren. F.-A.: Vater mit 56 Jahren an Apoplexie gestorben. Die Mutter nimmt an, daß er geschlechtskrank war. Geburt normal. Enuresis bis 4 Jahre. Im vierten Lebensjahr begann er zu laufen und zu sprechen. Mit 5 Jahren soll er ziemlich sicher gelaufen sein. Seit einem Jahr ist das Laufen wieder schlechter geworden.

Status: Augen schlitzförmig, Epikanthus. Lidränder gerötet. Idiotie. Sprache agrammatisch im Telegrammstil, lallend, undeutlich und heiser. Strabismus conv. Größe ca. 1 m. Stirn niedrig. Scrotalzunge. Links Mundfacialis etwas schwächer. Starkes Zappeln an Armen und Beinen. Finger kurz und dick. Reflexe an Armen und Beinen gesteigert. An beiden Füßen stehen die 3. und 5. Zehe direkt nebeneinander; die 4. Zehe entspringt darüber etwas mehr auf dem Fußrücken und ist kürzer. Gang watschelnd mit einwärts rotierten Füßen auf der ganzen Fußsohle.

Nachuntersuchung im Dezember 1935 mit 19 Jahren. Der Zustand ist unverändert geblieben. Geistig ist der Patient auf dem Niveau eines zweijährigen Kindes. Er nennt, wenn man ihn anspricht, immer seinen Namen. Versteht nur ganz einfache Sätze. Er ist in der Zwischenzeit fast garnicht gewachsen. Die sekundären Geschlechtsmerkmale sind gut entwickelt. Der Gang ist genau wie früher, der Befund ist der gleiche geblieben.

23. *Karl St.* Erste Untersuchung im Januar 1927 im Alter von 13 Jahren. Die Begleitperson kann keine Auskunft über die Familie und die Geburt des Patienten geben. Er soll mit 4 Jahren angefangen haben zu laufen und immer so gesprochen haben, als wenn die Zunge festgeklebt wäre. In der Schule soll er gut mitkommen.

Status: Sprache sehr langsam und schwerfällig. Spasmen der oberen Extremitäten. Mitbewegungen in Armen und Beinen. Beim Hantieren

choreiforme Bewegungen in beiden Händen. Beim Sitzen bewegen sich Arme, Beine und Rumpf ruckartig. Bei der Aufforderung, ruhig zu sitzen, verstärken sich die Bewegungen. Ruhetremor in beiden Beinen. Spasmen in den Kniebeugern und Adduktoren. Reflexe an Armen und Beinen sehr lebhaft. Babinski beiderseits positiv. Gang spastisch mit gebeugten Knien und nach innen rotierten Unterschenkeln und Füßen. Oberkörper dabei leicht nach hinten geneigt. Kein gröberer Intelligenzdefekt.

Nachuntersuchung im Januar 1936 im Alter von 21 Jahren. Der Patient kommt allein. Ueber den Verlauf in der Zwischenzeit gibt er nur ungenügende Auskunft. Seit zwei Jahren ist er in einem Büro tätig. Er ist etwas kindisch, sehr gesprächig, lacht häufig ganz unmotiviert und ist schwer auf einen Gegenstand zu konzentrieren. Die Sprache ist spastisch und etwas verwaschen. Beim Sprechen häufiges Verziehen des Gesichtes. Dauernde ausfahrende Bewegungen der Hände. Spasmen in beiden Armen. Tricepssehnenreflex und Radiusperiostreflex sehr lebhaft mit Nachzuckungen. Starke Spasmen der Adduktoren und Kniebeuger. P.S.R. und A.S.R. sehr lebhaft, seitengleich. Babinski beiderseits positiv. Gang spastisch mit einander genäherten Knien, Unterschenkel und Füße einwärts rotiert.

24. *Edeltraut W.* Zuerst untersucht im Jahre 1927 mit $4^1/_2$ Jahren. F.-A.: o. B. Geburt dauerte drei Tage und wurde durch Zange beendet. Hat sich zuerst normal entwickelt. Mit 9 Monaten hat sie schon stehen können. Sie lernte aber nicht laufen, nach einigen Schritten fiel sie immer wieder um. Arme und Beine waren von Geburt an steif. Mit den Händen war sie immer ungeschickt. Sie begann mit einem Jahr zu sprechen. Die Wortbildung fiel ihr schwer, es kam alles gequält heraus. Mit drei Jahren machte sie die ersten Schritte. Dabei scheuerten sich die Knie aneinander. Geistig hat sie sich normal entwickelt.

Status: Schädelumfang 47,5 cm. Linker Mundfacialis ist etwas schwächer innerviert. Spasmen in beiden Armen. Tricepssehnenreflex und Radiusperiostreflex gesteigert. Ungeschicklichkeit bei feinen Fingerbewegungen, Adiadochokinese. Linke Hand etwas geschickter. Spasmen in den Adduktoren und Kniebeugern beider Beine. P.S.R. und A.S.R. gesteigert. Babinski beiderseits. Gang spastisch, unsicher, schwankend, mit überkreuzten Beinen. Mitbewegungen der Arme.

Nachuntersuchung im Mai 1935. Alter 12 Jahre. Subjektiv hat sich der Zustand leicht gebessert. Die Patientin ist in der Gemeindeschule und kommt dort einigermaßen mit. Sie ermüdet beim Gehen nicht mehr so schnell wie früher und kann längere Touren machen. Am Befund hat sich nichts wesentliches geändert.

25. *Rudolf H.* Zuerst untersucht im Februar 1933. F.-A : Vater ist Trinker, bei zwei Geschwistern besteht angeborene Hüftgelenksluxation. Bei der Geburt Asphyxie, Nabelschnurumschlingung. Begann mit $1^1/_2$ Jahren zu laufen und zu sprechen. Ging von Anfang an auf den Zehen-

spitzen. Bis zum Untersuchungstage hat sich der Gang etwas gebessert. Einzelne Wörter werden noch undeutlich gesprochen. Der Patient ist sehr lebhaft, kann nicht still sitzen, hat keine Ausdauer und ist sehr leicht erregbar. Geistig hat er sich langsam entwickelt, er ist sehr eigensinnig und weint sehr leicht.

Status: Alter 6 Jahre. Hydrocephale Schädelbildung. Schädelumfang 51 cm. Schädeldecke verdünnt. Linker Mundfacialis ist etwas schwächer innerviert. In den Armen besteht eine leichte Hypertonie. Armreflexe etwas lebhaft. In den Beinen mäßiger Adduktorenspasmus. P.S.R. lebhaft re = li. Fußklonus beiderseits. Babinski links positiv, rechts fraglich. Oppenheim links —. Gang unsicher, leicht spastisch, mit angedeuteter Spitzfußstellung. Beiderseits Hohlfüße. Leichter Strabismus conv.

Nachuntersuchung im Dezember 1935 im Alter von 9 Jahren. Die Mutter meint, daß sich der Zustand des Patienten gebessert habe. Das Gehen sei leichter geworden, auch geistig sei eine Besserung eingetreten. Der Patient geht auf der ganzen Sohle, etwas unsicher, das Gewicht wird dabei nach vorn verlagert. Romberg positiv. Der geistige Zustand ist etwas besser, entspricht aber nicht dem Alter des Patienten. Im übrigen unveränderter Befund.

20 *Edith P.* Erste Untersuchung im Oktober 1930 im Alter von 3 Jahren. E.A.: o.B. Entbindung durch Zange. Bei der Geburt waren die Schädelknochen stark übereinander geschoben. Bis 6 Wochen nach der Geburt wurde der rechte Arm nicht bewegt; der Kopf wurde nach rechts schief gehalten und konnte erst nach einem Jahr bewegt werden. Bis zum Untersuchungstage häufiges Erbrechen in hohem Bogen. Das rechte Auge war dauernd entzündet. Spricht und läuft noch nicht und kann sich sehr schwer aufrecht halten. Angeblich versteht sie alles, was man sagt.

Status: Geistig wie ein einjähriges Kind. Schädelform unregelmäßig, linke Gesichtshälfte etwas schmäler. Rechts hinter dem Ohr tiefe Eindellung von der Größe eines Fünfmarkstückes. Schädelumfang 50 cm. Spasmen im rechten Arm. Tonus des linken Armes erhöht. Der rechte Vorderarm wird angebeugt gehalten. Spasmen und Paresen des rechten Beines. Hypertonie des linken Beines. Babinski rechts und links suspect. Beim Gehen mit Unterstützung Ataxie beider Beine re > li.

Im Februar 1934 suchte die Mutter mit dem Kind die Orthopädische Klinik der Charité wegen der Schiefhaltung des Kopfes auf. Dort wurde die Diagnose: Rechtsseitige spastische Hemiparese mit Zurückbleiben der Sprachentwicklung, Schiefhaltung des Kopfes nach rechts, gestellt. Eine Operation zur Beseitigung des Schiefhalses wurde nicht vorgenommen.

Im Januar 1936 wurde die Patientin in der Nervenklinik untersucht. Alter 8 Jahre. Seit dem 4. Jahre kann sie allein gehen, seit der gleichen Zeit spricht sie auch. Die Sprache ist noch stark spastisch und undeutlich. Das Erbrechen hat bis zum Untersuchungstage nicht aufgehört. Zur Schule geht sie noch nicht. Zum Spielen und Hantieren benutzt sie

den linken Arm. Die Neigung des Kopfes nach rechts ist nicht stärker geworden. Das Gesicht ist asymmetrisch. Die linke Gesichtshälfte ist schmäler. Hypertonie in den oberen und unteren Extremitäten, rechts bedeutend stärker. Pathologische Reflexe sind nicht auslösbar. Gang auf ganzer Sohle. Das rechte Bein wird nachgezogen.

27. *Edith N.* Kam im Februar 1930 mit 7 Jahren zur ersten Untersuchung. F.-A.: o. B. Als Zwilling mit $7^1/_2$ Monaten in Steißlage geboren. Die Zwillingsschwester wurde zuerst geboren. Sie war viel kräftiger. In der Saugezeit hat die Patientin viel geschrien und erbrochen. Es bestand bei ihr eine dauernde motorische Unruhe. Der Kopf wackelte dauernd hin und her, Arme und Beine wurden fortwährend bewegt. Die Entwicklung ging sehr langsam. Mit $1^1/_2$ Jahren machte sie die ersten Schritte, mit 2 Jahren konnte sie einige Schritte allein laufen. Zur gleichen Zeit begann sie zu sprechen. Mit 3 Jahren war sie erst sauber. Sie greift und spielt mit der linken Hand, mit der rechten macht sie dauernd ausfahrende Bewegungen. Das rechte Bein war von Anfang an bedeutend schwächer. Die Erziehung war sehr schwierig, da das Kind sehr eigensinnig war und Wutanfälle bekam, wenn ihm ein Wunsch versagt wurde. Es fühlt sich der Schwester gegenüber, die sich ganz normal entwickelte, immer zurückgesetzt. Intelligenz und Gedächtnis ist bei beiden Schwestern gleich. Bei der Patientin besteht seit Geburt starke Schwerhörigkeit, besonders auf dem rechten Ohr.

Status: Schädelumfang 47 cm, Schädelröntgenaufnahme o. B. Schwerhörigkeit re > li, lautes Sprechen wird nur direkt am Ohr gehört. Trommelfell rechts und links normal. Kein Nystagmus. Hypertrophische Rachen- und Gaumenmandel rechts. Tonus, Trophik und Motilität an beiden Extremitäten normal. Reflexe nicht gesteigert, pathologische Reflexe nicht auslösbar. Beim Gehen treten Adduktorenspasmen auf; die Knie schieben sich übereinander; das rechte Bein wird steif gehalten, der rechte Arm wird abduziert. Ungeschickte, zappelnde ausfahrende Bewegungen — besonders rechts — stören den Bewegungsablauf. Der Kopf wird nach der linken Seite geneigt gehalten. Schreiben und Zeichnen mit der linken Hand. Sprache nasal, undeutlich. Geistig weiter, als es dem Alter entspricht.

Nachuntersuchung im Alter von $11^1/_2$ Jahren im Januar 1936. Der Zustand der Patientin hat sich gebessert, die Bewegungsunruhe hat nachgelassen. Nur zeitweise ist sie noch zapplig. Das Laufen ist bedeutend besser geworden. Geistig gute Weiterentwicklung. Sie besucht die Schwerhörigenschule und ist dort eine der besten Schülerinnen. Der rechte Ober- und Unterarm ist etwas dünner geworden, am rechten Daumen besteht eine Beugekontraktur. Das rechte Bein wird beim Gehen etwas nachgezogen, Mitbewegungen der Arme. Im übrigen ist der Befund unverändert.

28. *Marianne H.* Zuerst untersucht im März 1934 mit $2^1/_4$ Jahren. F.-A.: Der Vater ist sehr nervös und zapplig. Geburt in Steißlage, das Kind war asphyktisch, es wurden Schultzesche Schwingungen gemacht.

In der ersten Zeit hat das Kind den rechten Arm und das rechte Bein nicht bewegt. Es griff später nur mit dem linken Arm und hat mit dem rechten Bein sehr wenig gestrampelt. Es begann schon mit $1^1/_4$ Jahren zu laufen; der rechte Fuß wurde von Anfang an mit der Spitze aufgesetzt. Mit einem Jahr begann es zu sprechen. Bis $1^1/_2$ Jahre bestand Enuresis.

Status: Sprache deutlich. Schädelumfang 49,5 cm. Beim Beklopfen des Schädels deutliches Schettern li > re. Grobe Kraft des rechten Armes herabgesetzt. Tricepssehnenreflex und Radiusperiostreflex rechts lebhaft, links normal. Tonus der Beinmuskulatur nicht erhöht. P.S.R. re > li, A.S.R. re = li. Keine pathologischen Reflexe. Beim Gehen wird der rechte Fuß mit der Spitze aufgesetzt, das rechte Bein wird etwas nach innen rotiert.

Nachuntersuchung im Januar 1936. Alter 4 Jahre. Das Gehen ist besser geworden, die Patientin kann lange Fußtouren ohne Beschwerden machen. Intelligenz dem Alter entsprechend. Mit dem rechten Arm ist sie sehr ungeschickt, das rechte Bein ist langsam etwas dünner geworden. Der rechte Fuß kann nur wenig dorsalflektiert werden, er ist etwas proniert und steht in Spitzfußstellung.

29. Reinhold N. Erste Untersuchung im Februar 1927. Alter 10 Jahre. Geburt normal. F.-A.: o. B. Im Alter von 6—7 Wochen Krämpfe. Der linke Arm und das linke Bein wurden von Anfang an weniger bewegt. Begann mit 3 Jahren zu laufen und zu sprechen. Er lief zuerst sehr unsicher, stolperte häufig, hielt den linken Arm hoch und zog das linke Bein nach. Langsam besserte sich der Gang. Geistige Entwicklung sehr langsam. Der Patient war immer uninteressiert und stumpf. Er besuchte die Dorfschule, konnte aber nicht mitkommen.

Status: Strabismus convergens. In den Armen keine Hypertonie, Tricepssehnenreflex und Radiusperiostreflex sehr lebhaft li > re. Linke Hand ungeschickter. An den unteren Extremitäten Adduktorenspasmen, P.S.R. lebhaft li > re, A.S.R. gesteigert li > re, Babinski links suspect. Debilität.

Nachuntersuchung im Januar 1936 im Alter von 19 Jahren.. In der Zwischenzeit hat sich der Patient geistig kaum weiterentwickelt. Er kann nicht schreiben und lesen und sitzt den ganzen Tag zu Hause herum. Status unverändert.

Die bisher mitgeteilten 29 Fälle können bezüglich ihres Verlaufes bis zum Untersuchungstage als stationär bezeichnet werden. Eine auffallende Aenderung des Zustandes der betreffenden Patienten konnte in keinem Fall festgestellt werden, neue Symptome von Seiten des Zentralnervensystems sind nicht hinzugetreten. Die Fälle sind nach Ausbreitung des Krankheitsbildes geordnet, und zwar wurde Fall 1—18 zu den Paraplegien, Fall 19—25 zu den Diplegien und Fall 26—29 zu den Hemiplegien gerechnet.

Anschließend folgen die Krankengeschichten der Patienten, bei denen ein Fortschreiten des cerebralen Prozesses angenommen werden kann.

30. Ernst Z. Bei der ersten Untersuchung im März 1926 ist der Patient 6 Jahre alt. F.-A.: Großvater und Vater sind Trinker. Geburt im achten Monat. Geburtsgewicht 3 Pfund. Der Patient begann mit einem Jahr zu sprechen und konnte erst am Ende des zweiten Lebensjahres allein stehen. Mit 3 Jahren machte er die ersten Schritte. Er ging auf den Fußspitzen, die Füße schleiften am Boden. Geistig hat er sich gut entwickelt.

Status: Intelligenz dem Alter entsprechend. Sprache unauffällig. Arme frei. Parese der Hüftbeuger re > li, die Oberschenkel können nur bis 45^0 gebeugt werden. Hochgradige Kontraktur der Wadenmuskulatur. Parese der Fußbeuger und Fußstrecker. Spitzfuß beiderseits. P.S.R., A.S.R. lebhaft re > li. Babinski negativ. Gang mit gebeugten Knien, spastisch-paretisch, auf Fußspitzen.

Nachuntersuchung im Januar 1936. Alter des Patienten 15 Jahre. 1927 wurde eine Tenotomie der Achillessehnen vorgenommen. Gang seitdem auf ganzer Sohle.

Seit 3—4 Jahren treten bei dem Patienten in Abständen von ungefähr 3 Monaten Anfälle auf, die 3—4 Minuten anhalten. Er wird dabei plötzlich blaß, es tritt starker Schweißausbruch ein. Er weiß von den Anfällen nichts, fühlt sich nur hinterher sehr müde. Hat dabei keine Krämpfe, kein Zungenbiß, läßt nicht unter sich. Seit mehreren Jahren leidet er außerdem an starkem Speichelfluß. Mit den Händen ist er viel ungeschickter geworden. Er schreibt sehr mühsam und langsam, An- und Ausziehen sehr ungeschickt. Es besteht eine leichte Ataxie der oberen Extremitäten li > re, Ruhetremor der Hände, Diadochokinese herabgesetzt li > re, feine Fingerbewegungen verlangsamt und ungeschickt. Tonus und Trophik normal. Grobe Kraft in beiden Händen gut. Atrophie der Wadenmuskeln beiderseits. P.S.R. re > li lebhaft, A.S.R. nicht auslösbar. Babinski negativ. Gang unsicher, auf ganzen Sohlen, miit gebeugten Knien.

31. Herbert St. Zuerst untersucht im April 1926 im Alter von 10 Jahren. F.-A.: o. B. Siebenmonatskind. Geburt leicht. Im Alter von 3 Monaten hohes Fieber und Durchfälle. Begann mit 2 Jahren zu sprechen und mit $2^1/_2$ Jahren zu laufen. Die Füße waren beim Gehen etwas einwärts rotiert und wurden mit dem inneren Rande aufgesetzt. Erhielt deswegen Einlagen und Beinschienen. Geistig immer zurück geblieben. Mit 10 Jahren, 5 Wochen vor der Untersuchung wird ihm plötzlich übel, er fällt vornüber und bleibt fünf Minuten bewußtlos liegen. Augen dabei fest geschlossen, kein Zungenbiß. 3 Wochen später ein gleicher Anfall. Seit dem ersten Anfall wird das Laufen dauernd schlechter. Wegen der Verschlechterung des Ganges wird der Patient zur Untersuchung gebracht.

Status: Geistig wie sechsjähriges Kind. Schädelumfang $53^1/_2$ cm. Sprache unauffällig. Obere Extremitäten frei. In den Beinen keine nachweisbare Tonuserhöhung. Pedes plani. P.S.R. und A.S.R. seitengleich, lebhaft. Fußklonus rechts und links angedeutet. Babinski beiderseits positiv, inkonstant. Rossolimo rechts positiv, links nicht auslösbar. Gang schwerfällig, die Füße kleben am Boden, der rechte Fuß ist etwas einwärts rotiert.

Während der poliklinischen Behandlung im Verlaufe des Jahres 1926 tritt anfänglich eine leichte Besserung ein. Im September des Jahres fällt bei dem Patienten eine sich steigernde Ungeschicklichkeit aller Bewegungen auf. Er wird zur Aufnahme vorgesehen, wird aber aus den Augen verloren.

In den 10 Jahren bis zur Wiedervorstellung des Patienten im Januar 1936 hat sich der Zustand nicht wesentlich verändert. Anfälle sind nicht wieder aufgetreten. Das Laufen ist schlechter geworden. Der Patient klagt häufig über Schmerzen in den Fußgelenken und Schwäche in den Beinen. Die Untersuchung ergibt den gleichen Befund wie 1926. Geistig hat sich der Patient nur wenig weiterentwickelt.

32. *Edmund E.* Erste Untersuchung im April 1927. Alter $11^1/_2$ Jahre. F.-A.: Vetter des Vaters ist schwachsinnig. Siebenmonatskind. Begann zur rechten Zeit zu laufen und zu sprechen. Mit $1^1/_4$ Jahren soll er schon sicher gelaufen sein. Im Alter von $1^3/_4$ Jahren hat er eine viertägige fieberhafte Erkrankung durchgemacht. Im Anschluß daran trat Lähmung beider Beine auf. Die Füße standen in Spitzfußstellung. Die Arme waren nicht befallen. Erst mit 4 Jahren begann der Patient wieder zu laufen. Von da an blieb der Zustand bis vor ungefähr einem halben Jahre unverändert. Seit diesem Zeitpunkt verschlechterte sich plötzlich die Sprache, der Patient ließ in seinen Leistungen in der Schule nach, er klagte ständig über Müdigkeit und war sehr leicht erregbar. Am auffallendsten war die Sprachveränderung. Er hatte vorher deutlich und unauffällig gesprochen und begann jetzt mühsam zu stottern.

Status: stark spastische, stotternde Sprache. Strabismus convergens. Obere Extremitäten o. B. Tonus der unteren Extremitäten nicht erhöht. Parese der Kniebeuger und Dorsalflektoren der Füße li > re. Geistig nicht ganz dem Alter entsprechend.

Zur Nachuntersuchung im Dezember 1935 kommt der Patient allein. Er teilt mit, daß sein Befinden sehr wechselt, sein Zustand sich aber im Laufe der Jahre nicht geändert hat. An manchen Tagen fühle er sich schlecht und könne dann nicht laufen. Er ist seit einiger Zeit in einem Büro angestellt, macht dort angeblich schwierige Rechnungen und füllt seinen Beruf gut aus.

Im April 1933 und April 1934 hat er Darmblutungen gehabt. Dabei hat er häufig Ohnmachtsanfälle bekommen.

Die Angaben des Patienten konnten nicht nachgeprüft werden.

Status: Strabismus convergens. Sprache stotternd. Arme frei. Atrophie der Wadenmuskulatur re > li. Hypertonie der Adduktoren

und Kniebeuger re > li. Dorsalflexion der Füße stark eingeschränkt. P.S.R. und A.S.R. lebhaft re > li. Babinski rechts fraglich. Beim Gehen schleifen die Füße am Boden, die Knie reiben aneinander.

33. *Ilse L.* Erste Untersuchung im Oktober 1915. Alter $5^1/_2$ Jahre. F.-A.: Die Eltern sind blutsverwandt (Cousin und Cousine), die Mutter hatte drei Fehlgeburten. Eine Schwester der Patientin ist als Kind an Krämpfen gestorben.

Zwillingsgeburt. Die Zwillingsschwester starb bei der Geburt. Von Geburt an waren beide Beine steif. Das Kind entwickelte sich sehr langsam und begann erst mit drei Jahren zu laufen und zu sprechen. Mit Anfang des Laufens bildete sich rechts ein genu valgum aus.

Im Beginn des vierten Lebensjahres trat plötzlich ein Anfall auf. Als die Mutter das Kind morgens aus dem Bett nehmen wollte, lag es mit geschlossenen Augen und reagierte nicht auf Anruf. Stuhl und Urin hatte es unter sich gelassen. Erst nach zwei Stunden kam es wieder zu Bewußtsein.

Drei Monate später ein zweiter Anfall. Die Patientin schlug plötzlich in der Nacht die Augen auf, röchelte, und begann an Armen und Beinen zu zucken; die Bulbi waren nach oben gedreht. Bei dem Anfall ließ sie wieder unter sich. Die Zuckungen hörten nach einer halben Stunde wieder auf. Sie schlief dann mehrere Stunden mit röchelnder Atmung.

Sechs Monate nach diesem Anfall, vier Wochen vor der Untersuchung ein dritter Krampfanfall. Am Abend hatte die Patientin Kopfschmerzen; in der Nacht verdrehte sie plötzlich die Augen und begann mit Armen, Beinen und Gesicht zu zucken. Dauer diesmal $^3/_4$ Stunden. Sie ließ bei dem Anfall wieder unter sich.

Das Kind ist seit mehreren Monaten auch psychisch verändert. Es ist sehr reizbar, schlägt leicht zu, ist sehr eigensinnig und schreit sehr oft.

Status: In der Untersuchung ist das Kind nicht zum Sprechen zu bringen. Schädelumfang 50 cm. Obere Extremität o. B. Starke Adduktorenspasmen. Genu valgum rechts. Peronaei beiderseits schwach. P.S.R. gesteigert, A.S.R. lebhaft, keine Seitendifferenzen. Babinski links und rechts positiv. Gang spastisch, mit eng zusammengepreßten Knien.

Wiedervorstellung im Januar 1936 im Alter von 26 Jahren. Bis zum Alter von 12 Jahren hatten sich die Anfälle durchschnittlich alle vier Monate wiederholt. Seitdem ist die Patientin bis heute anfallsfrei. Mit 15 Jahren ist zur Besserung des Ganges eine Tenotomie der Achillessehnen vorgenommen worden. Der Gang ist besser geworden. Geistig ist die Patientin sehr zurückgeblieben. Sie konnte für keinen Beruf ausgebildet werden.

Status: Ruhetremor der Hände. Spasmen der Adduktoren und Kniebeuger; im Liegen Spitzfuß beiderseits. P.S.R. gesteigert, A.S.R. nicht auslösbar. Babinski beiderseits. Beim Gehen wird der Vorderfuß mehr belastet, die Füße kleben am Boden, die Knie reiben aneinander, die linke Beckenschaufel sinkt herunter.

34. Gerda St. Zuerst untersucht im Februar 1923 mit 13 Jahren. F.-A.: o. B. Geburt in Stirnlage, sehr schwer. War sehr anfällig und schwächlich. Begann mit einem Jahre zu sprechen mit zwei Jahren zu laufen. In der Nacht häufiges Aufschreien. War immer sehr ängstlich, fürchtete sich vor Hunden, konnte kein Blut sehen und war sehr schreckhaft. Mit 7 Jahren kam sie in die Hilfsschule.

Seit sie die Schule besucht, kommt es alle drei bis vier Wochen vor, daß sie ganz plötzlich umfällt und am ganzen Körper zu zittern beginnt. Sie ist dabei vollkommen bei Besinnung. Nach einigen Minuten hört das Zittern auf; sie ist dann sehr erschöpft und muß einige Tage im Bett bleiben. In letzter Zeit kommen die Anfälle etwas häufiger; sie treten neuerdings auch bei starker Aufregung auf.

Status: Geistiges Niveau wie ein achtjähriges Kind. Beim Finger-Nase-Versuch beiderseits leichte Ataxie. Beim Schreiben hochgradiges Zittern der Hände. Handschrift ataktisch. Sonst an den oberen Extremitäten kein Befund. In den Beinen Tonus nicht erhöht. Reflexe lebhaft, seitengleich. Links Fußklonus angedeutet. Babinski rechts und links positiv, links deutlicher. Gang ataktisch, besonders mit geschlossenen Augen. Sprache etwas langsam, näselnd.

Wiedervorstellung im Januar 1936. Alter 25 Jahre. Die Anfälle haben seit 8—10 Jahren aufgehört. Geistig ist kaum eine Weiterentwicklung eingetreten. Die Patientin sitzt den ganzen Tag zu Hause und interessiert sich wenig für ihre Umgebung. Das Laufen ist nach und nach bedeutend schlechter geworden. Sie kann nur kurze Zeit hintereinander gehen und muß sich dann lange ausruhen. Die Sprache ist schlechter als bei der ersten Untersuchung. Die Patientin spricht sehr langsam, stockend und spastisch. Kein Tremor der Hände, keine Ataxie. Spasmen in den Adduktoren, Kniebeugern und in den Wadenmuskeln. Knie gebeugt, Füße einwärts rotiert, Dorsalflexion der Füße stark eingeschränkt. Gang auf Fußspitzen, sehr unsicher, spastisch. Babinski rechts und links positiv.

35. Heinz R. Zuerst untersucht im Juni 1934 im Alter von 5 Jahren. F.-A.: o. B. Die Geburt dauerte sehr lange; das Kind war asphyktisch. Den Eltern fiel auf, daß es nicht zur rechten Zeit zu laufen begann. Erst als es $1^1/_2$ Jahre alt war, merkten sie, daß die Oberschenkelmuskulatur bretthart gespannt war, sodaß das Kind die Knie nicht beugen und sich nicht aufrichten konnte. Durch Massage und elektrische Behandlung trat eine allmähliche Besserung des Zustandes ein. Heute kann der Patient den ganzen Tag laufen. Geistig hat er sich normal entwickelt.

Status: Sprache nasal, stockend, abgehackt; Zischlaute können nicht gesprochen werden. Tonsillen stark geschwollen. An den oberen Extremitäten ist beiderseits der Radiusperiostreflex nicht sicher auslösbar. Meier rechts negativ. Beim Finger-Nase-Versuch beiderseits Ataxie. Tonus und Trophik normal. An den Beinen bestehen Spasmen der Kniestrecker und Wadenmuskeln. Dorsalflexion der Füße stark eingeschränkt. Babinski und Mendel beiderseits auslösbar. Rossolimo links

deutlich, rechts fraglich. Gang wie auf Stelzen mit einwärtsrotierten Beinen.

Wiedervorstellung des Patienten $1^1/_2$ Jahre später im Alter von $6^1/_2$ Jahren. Vier Monate nach der ersten Untersuchung trat bei ihm plötzlich ein einmaliger Anfall auf, bei dem er die Augen verdrehte und mit Armen und Beinen zuckte. Dauer ungefähr 10 Minuten. Ließ nicht unter sich, kein Schaum vor dem Mund, kein Zungenbiß. Ein zweiter Krampfanfall ist nicht eingetreten. Einige Male hatte der Patient Brechanfälle, bei denen er ganz plötzlich, ohne jede Uebelkeit und ohne Würgen erbrach.

Am Befund hat sich nichts wesentliches geändert.

36. *Günther D.* Erste Untersuchung im März 1923. Alter 7 Jahre. F.-A.: o. B. Asphyxie von mehreren Stunden. Begann mit drei Jahren zu laufen und zu sprechen. Bis zum dritten Lebensjahr Enuresis nocturna. Im Alter von 6 Wochen ein einmaliger Krampfanfall. Das Kind wurde blau, zuckte am ganzen Körper und verkrampfte die Hände. Die Entwicklung verlief sehr langsam. Das Sprechen geht manchmal sehr schwer; beim Schreiben ist der Patient sehr ungeschickt. In der Schule kommt er nur mit Mühe mit.

Status: Sprache nasal und etwas langsam. In den oberen Extremitäten diffuse Spasmen, die allmählich zu überwinden sind. Mitbewegungen der Hände in athetotischer Form. Spasmen der Adduktoren, Kniebeuger, Kniestrecker und Wadenmuskeln. Reflexe lebhaft. Babinski beiderseits positiv.

Bei der Nachuntersuchung im Dezember 1935 ist der Patient 19 Jahre alt.

Im Alter von acht Jahren hatte er einen Anfall, bei dem er blau wurde und mit Armen und Beinen zuckte. Er war dabei $1—1^1/_2$ Stunden ohne Besinnung. Bis zum Untersuchungstage stellte sich kein zweiter Anfall ein. Vom vierzehnten Lebensjahre an begann die Sprache sich zu verschlechtern. Der Patient stotterte seit dieser Zeit und hatte gleichzeitig starken Speichelfluß. In den letzten Jahren klagte er häufig über Schwindel und Kopfschmerzen. Geistig ist er seit der ersten Untersuchung nur wenig weitergekommen. Im Status ist keine wesentliche Aenderung eingetreten.

37. *Fritz W.* Erste Untersuchung im Mai 1917 im Alter von 18 Jahren. Familienanamnese fehlt. Geburt sehr schwer. Drei Stunden Asphyxie. Wiederbelebung durch Schultzesche Schwingungen. In der ersten Zeit nach der Geburt konnte das Kind nicht richtig schlucken. Mit 3 Jahren sprach es die ersten Worte; erst mit $3^1/_2$ Jahren konnte es allein sitzen. Mit 4 Jahren wurde eine beiderseitige Tenotomie der Achillessehnen vorgenommen, um Kontrakturen zu beseitigen. Im Alter von 6 Jahren die ersten Gehversuche. Vor einem Jahre konnte der Patient zum ersten Male allein auf die Straße gehen. Geistig hat er sich gut entwickelt.

Seit ungefähr sechs Monaten vor der Untersuchung hat sich der gesamte körperliche Zustand auffallend verschlechtert. Das Sprechen wurde immer mühsamer, das Schlucken ging plötzlich sehr schlecht. Zur gleichen Zeit setzten eigentümliche wurmartige Bewegungen des Kopfes ein. Auch das Gehvermögen verschlechterte sich erheblich. Seit 2 bis 3 Monaten leidet der Patient unter starkem Speichelfluß, sodaß ihm bei jedem Wort Speichel aus dem Mund spritzt.

Status: Athetotische Bewegungen des Kopfes; athetotische Zungenbewegungen. Sprache sehr mühsam, stoßend, spastisch; dabei starker Speichelfluß. Spasmen der Nackenmuskulatur. Tonus beider Arme erhöht, Hand- und Fingergelenke hypotonisch, Finger stark überstreckbar. Hände und Finger werden in athetotischer Form bewegt. Bewegungen der Zehen in gleicher Weise. Auch hier Hypotonie und Ueberstreckbarkeit wie an den Händen und Fingern. Tonuserhöhung in der Muskulatur beider Beine. P.S.R. lebhaft, seitengleich. A.S.R. nicht sicher auslösbar. Babinski beiderseits positiv. Gang sehr schwerfällig, spastisch, dabei ununterbrochene Bewegungen der Zehen. Die Zehen sind auffallend lang.

Sechs Jahre später, im März 1923 wird der Patient erneut untersucht. Es ergibt sich der gleiche Befund.

Wiedervorstellung im Januar 1936 im Alter von 36 Jahren. Der Patient kommt ohne Begleitung. Er ist sehr intelligent und gibt über sich gut Auskunft. Danach hat sich sein Befinden seit der letzten Untersuchung nicht wesentlich geändert. Er hat vorübergehend in einem Büro an der Schreibmaschine gearbeitet, mußte aber die Stellung bald aufgeben, da die Arbeit für ihn zu anstrengend war.

Die Sprache des Patienten ist außerordentlich mühsam. Jedes Wort wird herausgestoßen. Dabei spritzt ihm Speichel aus dem Mund. Beim Schreiben faßt er den Bleistift mit beiden Händen und setzt ihn senkrecht auf. Nach einigen Buchstaben bricht die Bleistiftspitze ab. Beim Schreiben ständige athetotische Bewegungen des Kopfes, des Rumpfes und der Beine.

Der Patient hat eine eigentümliche Kopfform; der Hirnschädel ist sehr klein, die Stirn niedrig und geneigt. Die rechte Ohrmuschel ist wulstig verformt. Nackenmuskulatur hart gespannt. Tonus in allen Extremitäten erhöht. Finger- und Zehenathetose. Reflexe lebhaft, seitengleich; A.S.R. nicht auslösbar. Babinski beiderseits deutlich. Gang auf ganzer Sohle, stampfend und schwerfällig.

38. Alfred R. Zuerst untersucht im Februar 1932 im Alter von 2 Jahren. F.-A.: Großmutter hat epileptische Anfälle. Geburt schwer, Asphyxie. Das Kind begann erst mit fünf Monaten den Kopf zu heben. Konnte mit sechs Monaten sitzen. Bis zum Untersuchungstage spricht und läuft es noch nicht. Näßt nachts noch ein. Stimmungslage immer vergnügt.

Status: Reagiert auf Anruf; stößt einzelne Laute aus. Tonus in beiden Armen stark erhöht. Die rechte Hand stellt sich häufig in Krallenstellung. Kann noch nicht sicher sitzen. Beim Aufstellen werden die Beine nicht angezogen. Spasmen der Adduktoren. Reflexe

wegen starken Spannens nicht zu beurteilen. Beim Versuch der Auslösung des Babinskireflexes rechts tritt Fächerphänomen ein.

Bei der Nachuntersuchung im Januar 1936 ist der Patient 6 Jahre alt. Er spricht immer noch nicht, lallt bloß einzelne undeutliche Worte. Er kann jetzt ungefähr eine halbe Stunde hintereinander laufen. Seit zwei Jahren hat er kleine Zustände von Geistesabwesenheit. Er blickt dann starr in die Luft und schrickt zusammen, wenn er angerufen wird. Während der Untersuchung werden zwei dieser Anfälle beobachtet. Seit mehreren Monaten leidet der Patient außerdem an starkem Speichelfluß. Gang auf ganzer Sohle, stampfend; die Knie reiben leicht aneinander. Starke Spasmen der Adduktoren und Kniebeuger, Atrophie der rechten Wadenmuskulatur. Der rechte Arm wird angebeugt gehalten. Tonus beider Arme erhöht re > li. Hypertonie der Nackenmuskulatur.

39. *Werner G.* Im Juni 1931 klinisch beobachtet. Alter 11 Jahre. F.-A.: Vater hat früher viel getrunken. Die Geburt dauerte 48 Stunden, das Kind war asphyktisch. Es begann mit einem Jahr zu laufen und zu sprechen. Mit $1^1/_4$ Jahren hat es schon ganze Sätze gesprochen. Bis $3^1/_2$ Jahre Enuresis nocturna. Mit 4 Jahren grippöse Erkrankung mit sehr hohem Fieber. Seitdem soll der Patient schielen. Er begann damals dauernd sein Gesicht zu verziehen und in seine Hände oder Kleider zu beißen. Er mußte mit 8 Jahren aus der Schule genommen werden, obwohl er ein guter Schüler war, da seine Gesten und sein Grimassieren immer schlimmer wurden. In den letzten Monaten schläft er sehr unruhig und wirft sich dauernd herum. Außerdem schwitzt er sehr stark.

Während der Untersuchung beißt sich der Patient häufig in den rechten oder linken Handrücken. Auf Befragen sagt er, daß es ihn da jucke. Auf beiden Handrücken je eine ca. fünfmarkstückgroße Narbe. Schädelumfang 50 cm. Pupillen li > re. Strabismus conv. Augenbewegungen etwas ruckartig, aber nach allen Richtungen frei. Auffallender Speichelfluß. Leichte Hypertonie in beiden Armen. Ungeschicklichkeit beider Hände. Verlangsamung feiner Fingerbewegungen.

Beide Füße in Spitzfußstellung. P.S.R. und A.S.R. re > li, Babinski rechts positiv, links nicht sicher. Beim Gehen bewegt sich der Patient auf Spitzen, kann aber dazu angehalten werden, mit der ganzen Sohle aufzutreten. Gang spastisch, ataktisch re > li. Der Patient verzieht während der Untersuchung fast ununterbrochen sein Gesicht. Motorische Unruhe in Händen und Füßen.

In der Zwischenzeit bis zur zweiten Untersuchung im Dezember 1935 hat sich der Zustand des Patienten etwas gebessert. Die motorische Unruhe hat nachgelassen, der Gang ist etwas sicherer geworden, geistig soll er sich gut entwickelt haben.

In der Untersuchung macht der Patient einen stupiden Eindruck. Ab und zu beißt er sich in den Handrücken. Durch das viele Beißen haben sich dort dicke erhabene Schwielen gebildet. In Armen und Beinen Hypertonie. Adiadochokinese. Rechter Ober- und Unterschen-

kel dünner als linker. Dorsalflexion der Füße eingeschränkt. Gang auf ganzer Sohle, stampfend, Füße etwas proniert. Beim Gehen werden die Zehen gespreizt und dorsalflektiert. Beim Bestreichen der Fußsohlen Dorsalflexion aller Zehen. Rossolimo links fraglich.

40. Liselotte N. Erste Untersuchung im September 1930. Alter $1^1/_4$ Jahr. F.-A.: o. B. Geburt 6 Wochen zu früh. Im Alter von 7 Monaten plötzlicher Beginn von Anfällen, bei denen das Kind ganz steif wurde und mit schriller Stimme schrie; der einzelne Anfall dauerte 10 Minuten, acht Wochen lang traten täglich drei bis fünf Anfälle auf.. Nach dieser Zeit hörten sie ebenso plötzlich wie sie begonnen hatten wieder auf. Das Kind hatte sich bis zum 7. Monat unauffällig entwickelt; mit Einsetzen der Krämpfe begann es zu schielen, konnte sich nicht mehr aufrichten, und bewegte die Beine nur noch wenig. Bis zum Untersuchungstage spricht es noch kein Wort. Seit zwei Wochen beginnt es zu greifen.

Status: Strabismus conv. rechts. Spasmen der Beugemuskulatur beider Arme; Tricepssehnenreflex und Radiusperiostreflex re = li gesteigert. Spasmen der Adduktoren und Kniestrecker, P.S.R. beiderseits gesteigert. Kein Babinski. Beim Aufstellen des Kindes werden die Beine steif gestreckt, die Arme angebeugt.

Drei Jahre später treten bei dem Kind wieder Anfälle auf. Es fällt plötzlich um und bleibt einige Minuten bewußtlos liegen. Arme und Beine sind dabei ganz steif, die Zehen verkrampft. Fünf Jahre später, im Januar 1936, wird das Kind wieder vorgestellt. Die Krampfanfälle haben nicht wieder aufgehört; sie sind häufiger geworden und treten manchmal alle 2—3 Stunden auf. Das Kind hat inzwischen sprechen gelernt, ist aber geistig weit zurückgeblieben. Kann noch nicht allein stehen. In Armen und Beinen bestehen hochgradige Spasmen. Reflexe überall gesteigert; pathologische Reflexe nicht nachweisbar. Gehen unmöglich.

41. Grete L. Erste Untersuchung im Dezember 1923. Alter $1^1/_2$ Jahre. F.-A.: o. B. Siebenmonatskind. Kann bis zum Untersuchungstage den Kopf nicht halten, nicht sitzen und nur einige Laute sprechen. Die Hände wurden immer merkwürdig gehalten, und zwar wurden die Dorsalflächen nach innen gedreht.

Status: Hutchinsonzähne. In Armen und Beinen mäßige Hypertonie. Die Beine sind in den Kniegelenken gebeugt, die Knie einander genähert, die Füße stark gestreckt. Reflexe seitengleich, nicht gesteigert. Babinski rechts positiv, links fraglich. Gehen auch mit Unterstützung nicht möglich.

Wiedervorstellung im Januar 1936. Alter 13 Jahre. Die Patientin war vom dritten Lebensjahr an in ärztlicher Behandlung. Hat ein halbes Jahr in Gips gelegen. Mit vier Jahren machte sie die ersten Schritte. Geistig hat sie sich gut entwickelt. Sie kam rechtzeitig zur Schule und ist immer gut mitgekommen.

Bis ungefähr zum neunten Lebensjahr besserte sich der körperliche Zustand allmählich; der Gang wurde nach und nach etwas sicherer. Zwischen dem neunten und zehnten Jahr setzt eine auffallende Aenderung ein; der Gang und die allgemeine Bewegungsfähigkeit verschlechtern sich; die Patientin beginnt den Kopf und die Arme ununterbrochen ruckweise zu bewegen. Die Neigung zur Verschlechterung des Zustandes hat bis zum Untersuchungstage angehalten.

Status: Geistig nur wenig hinter dem Alter zurück. Sprache etwas verwaschen. Die linke Gesichtshälfte ist etwas schmäler. Tiefstand der rechten Schulter. Beugekontraktur im rechten Arm. Beide Hände stehen in Plantarflexion. Hände und Füße kühl und feucht. Adduktoren und Kniebeuger bretthart gespannt. Dorsalflexion der Füße sehr gering. Babinski rechts deutlich, links nicht sicher. Gang mit einwärts gedrehten Beinen, mühselig und stolpernd. Fast ununterbrochene Bewegungen des Kopfes und beider Arme in choreatischer Form.

42. Peter W. Wird im Februar 1931 im Alter von $3^1/_2$ Jahren zur Untersuchung gebracht. F.-A.: o. B. Achtmonatskind. Kann noch nicht sitzen und laufen. Spricht nur lallend. Seit drei bis vier Wochen beginnt er, sich im Bett aufzustellen. In den letzten Tagen fängt er an zu greifen, er benutzt dazu nur die linke Hand.

Status: Das Kind liegt mit angezogenen Beinen; wenn man es aufsetzt, fällt es nach hinten über. Tonus beider Arme erhöht. Grobe Kraft rechts und links gering. Beim Zugreifen ausfahrende Armbewegungen. Reflexe an Armen und Beinen vorhanden. Intensität und Seitenverschiedenheit wegen der Schwierigkeit der Untersuchung nicht zu beurteilen. Hochgradige Hypertonie der Beine. Passive Streckung möglich. Bei Bestreichen der Fußsohlen Dorsalflexion aller Zehen.

Vier Jahre später, im Mai 1935, wird das Kind zur Untersuchung gebracht, da es seit einigen Wochen sehr unruhig ist. Es bewegt den Kopf dauernd hin und her, kann nicht still sitzen, ist mit Armen und Beinen dauernd in Bewegung. Das Sprechen fällt ihm plötzlich sehr schwer; wenn er etwas sagen will zuckt er mit dem ganzen Körper zusammen und bringt die einzelnen Worte nur gequält heraus. Will er etwas tun, z. B. etwas in die Hand nehmen, so kommt der ganze Körper in Bewegung. In den Beinen ist er sehr schwach; er kann nicht gehen und auch das Sitzen fällt ihm schwer.

Während der Untersuchung ständiges Hin- und Herdrehen des Kopfes und Mitbewegungen in Armen und Beinen. Tonus der Arme erhöht. Grobe Kraft links besser als rechts. Ataxie beiderseits re > li, Radiusperiostreflex nicht sicher auslösbar. Hochgradige Hypertonie in beiden Beinen. A.S.R. nicht sicher auslösbar. Babinski rechts und links inkonstant.

Der Patient wird medikamentös behandelt und bleibt in poliklinischer Kontrolle. Im August 1935 wird er wegen seines Zustandes in ein Heim eingewiesen.

43. Werner Th. Erste Untersuchung im Februar 1926 im Alter von 30 Jahren. F.-A.: nicht bekannt. Geburt normal, soll bei der Geburt sehr blaß gewesen sein. Im ersten Lebensjahre viel Krämpfe. Mit drei Jahren begann er zu laufen und zu sprechen. Er ging immer so, als wenn er vornüber fallen würde. Die Sprache war immer mühsam und schlecht verständlich. Besuchte die Volksschule und kam mit Nachhilfeunterricht mühsam mit. In der Schulzeit stellten sich Krampfanfälle ein. Der Patient verdrehte dann die Augen, fiel um und blieb einige Minuten bewußtlos liegen. Ließ dabei nicht unter sich, kein Schaum vor dem Mund, kein Zungenbiß. Die Anfälle wiederholten sich ungefähr alle Jahre einmal. Im 13. bis 14. Lebensjahr hörten sie auf.

In den letzten Jahren treten Krampfanfälle der gleichen Art nach größeren Aufregungen ein. Seit ungefähr der gleichen Zeit leidet der Patient unter starkem Zittern in beiden Händen; er kann deswegen schlecht schreiben und kann z. B. kein Glas Wasser tragen.

Status: Das Gesicht ist etwas starr, die Mimik ist spärlich. Beide Pupillen sind verzogen. Lichtreaktion wenig ausgiebig. Convergenzreaktion normal. Der linke Mundwinkel bleibt etwas zurück. Sprache stockend, langsam. In den Armen besteht eine mäßige Hypertonie, die Bewegungen der Hände sind schwerfällig und von grobschlägigem Tremor begleitet. In beiden Beinen starke Hypertonie. P.S.R. rechts und links gesteigert. Patellarklonus links. Fußklonus beiderseits angedeutet. Gang mit steifen Beinen und etwas schleifenden Füßen.

Nachuntersuchung 10 Jahre später im Januar 1936. Alter 40 Jahre. Die Anfälle haben seit ca. 8 Jahren aufgehört. Der Zustand des Patienten ist im wesentlichen unverändert geblieben.

44. Martha R. Zuerst untersucht im August 1916 im Alter von $3^3/_4$ Jahren. F.-A.: o. B. Geburt rechtzeitig und normal. Begann mit zwei Jahren zu sprechen, läuft noch nicht. Ist erst seit dem zweiten Lebensjahr sauber.

Status: Geistig wie zweijähriges Kind. Sprache sehr undeutlich. In Armen und Beinen hochgradige Spasmen. Reflexe nicht gesteigert, Babinski beiderseits positiv. Beim Gehversuch mit Unterstützung werden die Füße mit den Spitzen aufgesetzt.

Wiedervorstellung im Januar 1936 im Alter von 23 Jahren. Die Patientin hat im 6. Lebensjahr angefangen zu laufen. Kurz vorher ist eine beiderseitige Tenotomie der Achillessehnen vorgenommen worden. Geistig hat sie sich sehr langsam entwickelt. Sie ging nicht zur Schule. War fast dauernd im Krüppelheim untergebracht. Sie ist immer sehr ängstlich gewesen und erschrickt sehr leicht. Bis vor ungefähr einem halben Jahr blieb der Zustand im großen und ganzen gleich.

Im August 1935 wurde sie von Bekannten in bewußtlosem Zustand nach Hause gebracht. Sie war auf der Straße plötzlich umgefallen. Ueber Verlauf und Dauer des Anfalles konnten keine Angaben gemacht werden. Die Patientin erinnerte sich nur daran, daß sich plötzlich auf der Straße alles um sie gedreht hatte. Die Bewußtlosigkeit soll sehr lange angehalten haben. Bis zum Untersuchungstage ist kein weiterer Anfall aufgetreten.

Die Patientin spricht bei der Untersuchung sehr wenig; sie starrt vor sich hin und macht fortwährend wiegende Bewegungen mit dem Oberkörper. Die Lippen werden dauernd eingezogen, die Hände werden in athetotischer Weise bewegt. Die Sprache ist sehr mühsam und stammelnd, beim Sprechen starker Speichelfluß. Die Zunge wird nur mit Mühe herausgestreckt und weicht nach rechts ab. Beide Arme hypertonisch li > re, Adiadochokinese; hochgradige Hypertonie der unteren Extremitäten; die Beine sind in den Kniegelenken gebeugt, die Füße sind nach innen gedreht. Gang auf Fußspitzen mit gebeugten Knien und einwärts rotierten Füßen. Babinski beiderseits positiv, Reflexe gesteigert.

45. Paul C. Zuerst untersucht im Januar 1918 im Alter von 3 Jahren. F.-A.: o. B. Geburt normal. Hielt seit Geburt die linke Hand geballt. Mit 10 Tagen Darmkatarrh; im Verlauf der Krankheit bemerkte die Mutter, daß er einmal ganz blaß wurde, die Augen verdrehte und einige Minuten ganz steif da lag. Eine Viertelstunde darauf wieder ein gleicher Anfall. Seitdem hat er bis zum Untersuchungstage keine Krämpfe gehabt. Mit zwei Jahren begann er zu laufen und zu sprechen. Zog von Anfang an das linke Bein nach; griff mit der linken Hand nicht zu.

Status: Rechter Mundwinkel bleibt etwas zurück. Sprache schlecht artikuliert. Tonus in Armen und Beinen nicht erhöht. Tricepssehnenreflex und Radiusperiostreflex rechts = links sehr lebhaft; grobe Kraft im linken Arm stark herabgesetzt. P.S.R. lebhaft, seitengleich; Babinski beiderseits positiv. Der linke Fuß ist plantarflektiert, Dorsalflexion ist aktiv und passiv nicht möglich. Beim Gehen Spitzfuß links, das Bein wird nachgezogen, der linke Arm etwas angebeugt.

Bei der Nachuntersuchung ist der Patient 21 Jahr alt. Er hat vom 7. Jahre an die Hilfsschule besucht und ist dort mühsam bis zur zweiten Klasse gekommen. Geistig sehr zurück, sitzt den ganzen Tag zu Hause herum, hat keine Interessen und war für keinen Beruf auszubilden. In der Entwicklung des Patienten bis zum Alter von 19 Jahren nichts Auffälliges. Seit dem neunzehnten Lebensjahr treten alle drei bis vier Monate Krampfanfälle auf. Bei diesen wird der Patient plötzlich bewußtlos, der ganze Körper wird steif und das Gesicht wird sehr blaß. Dauer ungefähr 5 Minuten. Hinterher ist er sehr müde und klagt über Uebelkeit. Einseitiger Beginn der Anfälle wurde nicht beobachtet.

Der Patient hält den linken Arm im Ellenbogengelenk gebeugt, die linke Hand ist abduziert. Der Arm läßt sich passiv und aktiv nicht strecken. Atrophie der Muskulatur des linken Unterarms. Linker Ober- und Unterschenkel sind sehr dünn, linker Fuß in starker Spitzfußstellung. Babinski beiderseits.

46. Elli B. Erste Untersuchung im April 1927. Alter 6 Jahre. F.-A.: Großmutter mütterlicherseits hatte eine in der Klimax ein-

setzende Psychose. Eine jüngere Schwester ist Siebenmonatskind. Geburt mit sieben Monaten. Entwicklung sehr langsam. Sprechen mit $2^1/_2$, laufen mit $3^1/_4$ Jahren. Bis zum Alter von $3^1/_2$ Jahren Enuresis. Das linke Bein wird seit Beginn des Laufens nachgezogen. Fällt noch sehr häufig um.

Status: Kein gröberer Intelligenzdefekt. Sprache unauffällig. Strabismus convergenz rechts. Gang auf den Fußspitzen mit nach vorn geneigtem Oberkörper; spastisch mit ataktischer Komponente; der linke Arm wird dabei angebeugt gehalten, die Oberschenkel werden adduziert. Circumduction des linken Beines. Beim Versuch der Dorsalflexion der Füße erfolgen ab und zu krampfhafte Streckungen. Dorsalflexion sehr gering. Babinski beiderseits positiv.

Nachuntersuchung im Alter von 15 Jahren. Bis zum zehnten Lebensjahre blieb der Zustand der Patientin unverändert. Von da an treten ein- bis zweimal wöchentlich Anfälle auf, bei denen sie umfällt, und einige Minuten bewußtlos liegen bleibt. Mit $11^1/_2$ Jahren setzen die Menses ein, zur gleichen Zeit hören die Anfälle auf.

In den letzten Monaten schläft sie sehr schlecht, wirft sich nachts herum und hat Angstträume; sie schwitzt sehr stark. Daneben klagt sie über stechende Schmerzen in den Händen und kann deswegen nicht lange arbeiten. Auch das Laufen ist mühseliger geworden. Nach einer halben Stunde muß sie sich ausruhen. Nach längerem Gehen bekommt sie Schmerzen in Nacken, Unterschenkeln und Füßen. In der Schule hat sie in letzter Zeit sehr nachgelassen.

Status: Sehr blaßes, mageres Mädchen. Haut feucht. Strabismus convergens. Sprache unauffällig. Rechtsskoliose der Hals- und Lendenwirbelsäule. Rechte Schulter steht etwas tiefer. Linker Arm wird angewinkelt gehalten. Hypertonie der Arme li > re. Spasmen in beiden Beinen li > re. Rechts pes planum, der linke Fuß steht in Spitzfußstellung. Reflexe an Armen und Beinen links etwas lebhafter. Babinski beiderseits inkonstant.

47. Irmgard M. Erste Untersuchung im Februar 1934. Alter $14^1/_2$ Jahre. F.-A.: o. B. Geburt rechtzeitig, Kind asphyktisch. 24 Stunden nach der Geburt setzen Zuckungen am ganzen Körper ein. Der linke Arm wird dabei verkrampft an der Brust gehalten. Die Zuckungen halten bis Ende des ersten Monats an. Zur Zeit des Zahnens mit ca. $^3/_4$ Jahren ein Anfall. Dabei werden die Augen verdreht, der ganze Körper ist verkrampft; anschließend Zuckungen an Armen und Beinen. Dauer des Anfalls ungefähr 10 Minuten. Der linke Arm wird schon immer am Körper gehalten und nicht benutzt. Geistig gute Entwicklung. Laufen und Sprechen mit $1^1/_2$ Jahren begonnen. Der Gang war immer etwas steif. Bis zum Alter von $1^1/_2$ Jahren Enuresis. In der Schule ist sie gut mitgekommen.

Seit ungefähr drei Monaten traten Zuckungen am ganzen Körper auf. Vorwiegend sind der linke Arm und das linke Bein betroffen. Bei den Zuckungen häufiges Verziehen des Gesichtes. Nachts hören sie völlig auf.

Status: Intelligenz dem Alter entsprechend. Sprache fließend und gut artikuliert. Turmschädel.

Die Röntgenaufnahme des Schädels ergibt: Turricephalus-Verkürzung und Vertiefung der Schädelbasis, insbesondere der mittleren Schädelgrube — die Sella liegt im Niveau der Keilbeinhöhle, sie ist etwas groß und rund — processus clin. antt. zugespitzt.

Im Bereich der Mundmuskulatur eigentümliche periodische Zusammenziehungen. Hypertonie in der Beugemuskulatur des linken Armes. Die ganze linke Körperseite ist in beständiger Bewegungsunruhe. Im linken Arm athetotisch, tonisch-klonisch, myoklonische Bewegungen und Torsionsspasmen. Finger-Nase-Versuch links unmöglich. Gang etwas steif, sonst normal. Keine pathologischen Reflexe.

Die Patientin wird mehrere Monate lang beobachtet und behandelt; eine Aenderung des Zustandes tritt nicht ein. Auch bei der Nachuntersuchung im Januar 1936 wird der gleiche Befund erhoben.

Bei den letzten 18 Fällen muß angenommen werden, daß der dem Krankheitsbild zugrunde liegende cerebrale Prozeß nicht abgeschlossen war. Die nach längerem oder kürzerem stationären Verlauf hinzutretenden Symptome von Seiten des Zentralnervensystems können als Zeichen des Neuaufflackerns des Krankheitsprozesses aufgefaßt werden.

Nach den Ergebnissen der Untersuchung kann nicht bezweifelt werden, daß bei einem Teil der Fälle von Littlescher Krankheit mit einem progredienten Verlauf des Leidens zu rechnen ist. Von 47 Fällen haben sich bei 18, also bei über einem Drittel, Symptome des Fortschreitens eingestellt.

Es besteht nun die Frage, ob ein Zusammenhang zwischen dem stationären beziehungsweise progredienten Verlauf des Leidens und der Aetiologie oder andererseits der Ausbreitung der Lähmungen besteht. Zur Uebersicht sind alle Fälle in der gleichen Reihenfolge wie oben mitgeteilt noch einmal zusammengestellt (Tabelle III). Die Fälle 1 bis 29 betreffen die bis zur zweiten Untersuchung stationär gebliebenen, Fall 30 bis 47 die durch Progredienzsymptome unterbrochenen Krankheitsbilder. Aus der Aufstellung ist der Geburtsverlauf, Ausbreitung des Leidens, wichtig erscheinende Momente in der Familien- und eigenen Anamnese, das Alter bei der ersten und zweiten Untersuchung, die Art der Progredienzerscheinungen und der Zeitpunkt des Auftretens derselben ersichtlich.

Tabelle III.

Fall	Geburt	Ausbreitung	Familienanamnese	Besonderes in der Anamnese	Alter bei der Untersuchung 1.	2.	Verlauf	Progredienzsymptom	Alter
1	normal	Paraplegie	o. B.		4	8	station.		
2	„	„	„	Enuresis bis $3^1/_2$ J. Syndaktylie zweier Zehen.	$3^1/_2$	20	„		
3	„	„	fehlt		6	10	„		
4	„	„	o. B.	3 Woch. nach Geb. Krämpfe	$3^1/_2$	10	„		
5	Frühgeb.	„	fehlt		$3^1/_2$	10	„		
6	„	„	Potus des Vaters		10	25	„		
7	„	„	„	Enuresis bis $3^1/_2$ Jahre	5	14	„		
8	„	„	o. B.		3	5	„		
9	„	„	„		3	14	„		
10	Zwilling	„	„		$3^1/_2$	$8^1/_2$	„		
11	„	„	fehlt		$4^1/_2$	22	„		
12	Frühgeb.	„	o. B.		3	4	„		
13	Schwere Geburt	„	„		$3^1/_2$	5	„		
14	„	„	„		9	17	„		
15	unbekannt	„	„		30	34	„		
16	„	„	fehlt		22	38	„		
17	„	„	„		9	25	„		
18	„	„	Sohn d. Pat. Zwilling mit spast. paret. Gang		44	46	„		
19	normal	Diplegie	o. B.	Von Geb. an viel geschrieen	$2^1/_2$	8	„		
20	„	„	„	Im 1. Jahr Laryngospasmus.	17	32	„		
21	„	„	„	Mikrocephalie.	4	$7^1/_2$	„		
22	„	„	Lues des Vaters (?)	Mongoloider Idiot, Enuresis bis 4 Jahre.	9	19	„		
23	unbekannt	„	fehlt		13	21	„		
24	Zange	„	o. B.		$4^1/_2$	12	„		
25	Asphyxi	Hemipleg.	Potus d. Vaters Coxa vara b. 2 Schwestern	Hydrocephalus.	$6^1/_2$	9	„		
26	Zange	„	o. B.	Im 1. Jahr häufig Brechdurchfälle, Hydrocephalus.	3	8	„		
27	Zwilling	„	„	In den ersten Mon. viel erbrochen, Enuresis bis 3 J.	7	12	„		
28	Asphyxie	„	Vater nervös und zapplig	Hydrocephalus.	$2^1/_4$	4	„		
29	normal	„	o. B.	Mit 6 Wochen Krämpfe.	10	19	„		

30	Frühgeb.	Paraplegie	Potus des Vaters u. Großvaters.		6	15	progr.	Ohnmachtsanfälle, Speichelfluß	$11^1/_2$
31	„	„	o. B.	Mit 3 Wochen Fieber und Durchfälle, Hydrocephal.	10	20	„	Ohnmachtsanfälle, Gangverschlechterung.	10
32	„	„	Vetter des Vaters ist schwachsinnig.	Krankheitsbild mit $1^3/_4$ J. nach hohem Fieber aufgetreten.	$11^1/_2$	20	„	Stottern, geistiges Nachlassen.	11
33	Zwilling	„	Eltern blutsverwandt Schwester a. Krämpfen gestorben.	Etwas hydrocephaler Schädel.	$5^1/_2$	26	„	Epileptische Anfälle, psych. Veränderung.	4
34	Schwere Geburt	„	o. B.	Pavor nocturnus.	13	25	„	Anfälle von allgem. Zittern b. Besinnung.	7
35	Asphyxie	„	„	Leichter Hydrocephalus.	5	$6^1/_2$	„	Ein epil. Anfall, mehrere Anfälle von Erbrechen.	$5^1/_2$
36	„	Diplegie	„	Enuresis bis 3 Jahr.	7	19	„	Einmaliger epilept. Anfall von $1^1/_2$ Std.,	9
								Stottern und Speichelfluß.	14
37	„	„	fehlt	Schultzesche Schwingungen. Nach Geburt Schluckbeschwerden.	18	36	„	Allgem. Athetose, Sprachverschlechterung, Schluckbeschwerden, Speichelfluß.	18
38	„	„	Epilepsie der Großmutter.	Enuresis bis $2^1/_2$ J.	2	6	„	Anfälle von „Petit Mal“,	4
								Speichelfluß.	5
39	„	„	Potus des Vaters.	Enuresis bis $2^1/_2$ Jahre.	11	15	„	Grimassieren, Strabismus, Speichelfluß.	4
40	Frühgeb.	„	o. B.	Im Alter v. 7 Mon. Krämpfe, seitdem Strabismus.	$1^1/_4$	6	„	Immer häufiger werdende epilept. Anfälle.	$4^1/_2$
41	„	„	Lues fraglich.	Hutchinsonzähne.	$1^1/_2$	13	„	Allgemeine Chorea, Verschlechterung d. Ganges.	9
42	„	„	o. B.		$3^1/_2$	$7^1/_2$	„	Dauerndes Hin- u. Herdrehen des Kopfes, allgemeine motorische Unruhe, Sprachverschlechterung.	$7^1/_2$
43	normal	„	fehlt	Im ersten Jahr viel Krämpfe. Pupillen verzogen, Lichtreaktion gering.	30	40	„	Epileptische Anfälle einmal im Jahr, (bis zu 14 Jahr).	6
								Wieder Krampfanfälle, Tremor der Hände.	30
44	„	„	o. B.	Enuresis bis 2 Jahre.	$3^1/_4$	23	„	Einmaliger Krampfanfall.	23
45	„	Hemipleg.	„	Krämpfe mit 10 Tagen.	3	21	„	Epileptische Anfälle.	19
46	Frühgeb.	„	Schwester der Pat. auch Frühgeburt		6	15	„	Ohnmachtsanfälle,	10
								Verschlechterung des Ganges.	15
47	Asphyxie	„	o. B.	Krämpfe 24 Stunden nach Geburt.	$14^1/_2$	16	„	Hemichorea.	14

Bei der Gesamtzahl der untersuchten Patienten handelt es sich in 24 Fällen um Paraplegien, in 16 Fällen um Diplegien und in 7 Fällen um Hemiplegien (Tabelle IV). Ein Vergleich mit der ersten Aufstellung zeigt, daß die Verteilung von der bei allen 232 Patienten nicht wesentlich abweicht, soweit sie die Einteilung in Paraplegien, Hemiplegien und Diplegien betrifft. Bezüglich des Geburtsverlaufes finden sich jedoch Unterschiede. Der Prozentsatz der normalen Geburten ist bei den nachuntersuchten-Patienten um ungefähr ein Drittel kleiner, der Prozentsatz der Asphyxien und Zwillingsgeburten ca. doppelt so groß wie bei der Gesamtzahl der Fälle. Die Verschiebung des Verhältnisses beruht vermutlich nur auf der bedeutend kleineren Zahl, da durch die Nachuntersuchung nur der fünfte Teil aller Patienten erfaßt werden konnte. Es ergibt sich aber wie in Tabelle I, daß bei den Frühgeburten, Zwillingsgeburten und Schwergeburten paraplegische Ausbreitung des Krankheitsbildes weitaus am häufigsten ist, während bei den asphyktisch geborenen Patienten Diplegie im Vordergrund steht. Nur bei den normalen Geburten hat sich das Verhältnis von Paraplegien zu Diplegien zu Gunsten der letzteren verschoben.

Die Zusammenstellungen V, VI und VII geben eine Uebersicht über das Verhältnis der progredient verlaufenen Fälle zur Gesamtzahl der nachuntersuchten Patienten sowie über die Verteilung der ersteren in Bezug auf die Aetiologie und die Ausbreitung des Leidens.

Nach Tabelle V kommen auf

12	normale Geburten	3 progrediente Fälle	(25 %)
13	Frühgeburten	7 „ „	(53,85 %)
8	Asphyxien	6 „ „	(75 %)
4	Zwillingsgeburten	1 progredienter Fall	(25 %)
3	schwere Geburten	1 „ „	(33,3 %)
2	Zangengeburten	kein „ „	
5	unbekannte Geburten	kein „ „	

Auf die Ausbreitung des Krankheitsbildes bezogen ergeben sich

unter 24	Paraplegien	6 progred. verlaufende Fälle (25,00 %)
unter 16	Diplegien	9 progred. verlaufende Fälle (56,25 %)
unter 7	Hemiplegien	3 progred. verlaufende Fälle (42,85 %)

Tabelle IV

Geburt	Zahl der Fälle	Paraplegie		Diplegie		Hemiplegie	
		Zahl	%	Zahl	%	Zahl	%
Normal	12	4	33,3	6	50	2	16,7
Frühgeburten	13	9	70	3	23	1	7
Asphyxie	8	1	12,5	5	62,5	2	25
Zwilling	4	3	75	—	—	1	25
Schwere Geburt	3	3	100	—	—	—	—
Zange	2	—	—	1	50	1	50
Unbekannte Geburt	5	4	80	1	20	—	—
	47	24	51	16	34	7	15

Tabelle V

Geburt	Zahl der Fälle	davon progredient	Paraplegie		Diplegie		Hemiplegie	
			Zahl	%	Zahl	%	Zahl	%
Normal	12	3	—	—	2	66,7	1	33,3
Frühgeburt	13	7	3	43	3	43	1	14
Asphyxie	8	6	1	16,7	4	66,7	1	16,6
Zwilling	4	1	1	100	—	—	—	
Schwere Geb.	3	1	1	100	—	—	—	—
Zange	2	—	—	—	—	—	—	—
Unbekannte Geburten	5	—	—	—	—	—	—	—
	47	18	6	33,3	9	50	3	16,7

Wie oben angegeben, sind von 47 untersuchten Fällen 18, also 38,3 % progredient verlaufen. Bei den normal geborenen Patienten und den Zwillingsgeburten wird dieser Prozentsatz nicht erreicht, während er bei den Asphyxien und den Frühgeburten überschritten wird. Auf der anderen Seite finden sich die meisten progredient verlaufenen Fälle bei den Diplegien; unter den Paraplegien finden sich

weniger progrediente Fälle, als es dem Durchschnittssatz entspricht.

Man erhält so den Eindruck, daß die Tendenz zum Fortschreiten des Krankheitsprozesses sich einerseits bei den asphyktisch geborenen Patienten und bei den Frühgeburten, andererseits bei den Fällen mit diplegischer Ausbreitung in verstärktem Grade findet. Um die Frage zu klären, ob für den Verlauf der Littleschen Krankheit die Ausbreitung des Leidens oder die Aetiologie wesentlicher ist, oder ob vielleicht beide eine voneinander unabhängige Rolle für die eventuelle Progredienz spielen, wurde eine genaue Aufteilung aller bearbeiteten Fälle vorgenommen (Tabelle VI und VII). Es zeigt sich, daß zum Beispiel unter den Frühgeburten von neun Paraplegien drei Fälle nicht stationär geblieben sind, von den drei diplegischen Krankheitsbildern verliefen alle progredient; bei den normalen Geburten sind alle paraplegischen Fälle stationär geblieben, während sich unter den sechs diplegischen Fällen zwei progrediente finden; auch unter den asphyktisch geborenen Patienten zeigt sich die Tendenz zum Fortschreiten vorwiegend bei den diplegischen Fällen. Bei diesen ist nur einer von fünf Fällen stationär geblieben.

Es scheint nach diesen Beobachtungen ein Zusammenhang zwischen Ausbreitung des Leidens und Verlauf zu bestehen. Eine Beziehung zwischen Verlauf und Aetiologie läßt sich nicht sicher erkennen. Man gelangt so zu der Vermutung, daß die Neigung zum Weiterschreiten des Prozesses sich bei den diplegischen Fällen besonders häufig findet.

Ueber das Verhältnis der hemiplegischen Fälle zum stationären beziehungsweise progredienten Verlauf kann nach dem vorliegenden Material nur schwer eine genauere Aussage gemacht werden. Von den sieben Patienten mit Hemiplegie, die nachuntersucht werden konnten, haben sich bei drei Progredienzerscheinungen eingestellt. Danach würden die Hemiplegien bezüglich der Häufigkeit der Fälle in denen sich Fortschrittstendenz zeigt etwas über dem mittleren Durchschnitt und ungefähr in der Mitte zwischen Paraplegien und Diplegien liegen. Es ist jedoch möglich, daß das Ergebnis durch die kleine Zahl von Fällen unge-

Geburt		stat.	progr.	Besonderes aus der Familienanamnese bei den stationären Fällen	bei den progredienten Fällen
Normale Geburt	12	9	3		
Paraplegie	4	4	—		
Diplegie	6	4	2	In einem Fall Lues des Vaters wahrscheinlich.	
Hemiplegie	2	1	1		
zusammen	12	9	3		
Frühgeburt	13	6	7		
Paraplegie	9	6	3	In zwei Fällen Potus des Vaters.	In einem Fall Vater und Großvater Trinker. In einem Fall Vetter des Vaters schwachsinnig.
Diplegie	3	—	3		In einem Fall Lues fraglich.
Hemiplegie	1	—	1		Psychose der Großmutter, Schwester der Patientin ebenfalls Frühgeburt.
zusammen	13	6	7		
Asphyxie	8	2	6		
Paraplegie	1	—	1		
Diplegie	5	1	4	In einem Fall Potus des Vaters und angeborene Hüftgelenksluxation bei zwei Schwestern.	In einem Fall Epilepsie der Großmutter.
Hemiplegie	2	1	1	Vater des Pat. sehr nervös und zapplig.	In einem Fall Potus des Vaters.
zusammen	8	2	6		
Zwilling	4	3	1		
Paraplegie	3	2	1		In einem Fall Eltern blutsverwandt, Schwester d. Pat. an Krämpfen gestorben
Diplegie	—	—	—		
Hemiplegie	1	1	—		
zusammen	4	3	1		
Schwere Geburt	3	2	1		
Paraplegie	3	2	1		
zusammen	3	2	1		
Zange	2	2	—		
Diplegie	1	1	—		
Hemiplegie	1	1	—		
zusammen	2	2	—		
unbekannte Geb.	5	5	—		
Paraplegie	4	4	—	Beim Sohn eines Pat. (Zwilling) spast. paret. Gang	
Diplegie	1	1	—		
zusammen	5	5	—		

Tabelle VII.

Geburt		stat.	progr.	Besonderes aus der Familienanamnese bei den stationären Fällen	bei den progredienten Fällen
Paraplegie 24 Fälle		18	6		
Normale Geburt	4	4	—		
Frühgeburt	9	6	3	In zwei Fällen Potus des Vaters.	In einem Fall Potus des Vaters und Großvaters, In einem weiteren Fall Vetter des Vaters schwachs. Eltern der Pat. blutsverwandt (Cousin u. Cousine), eine Schwester an Krämpfen gestorben.
Zwilling	3	2	1		
Schwere Geburt	3	2	1		
Asphyxie	1	—	1		
Unbekannte Geb.	4	4	—	In einem Fall spast. paret. Gang des Sohnes (Zwillingsgeburt)	
zusammen	24	18	6		
Diplegie 16 Fälle		7	9		
Normale Geburt	6	4	2	In einem Fall Lues des Vaters wahrscheinlich.	
Asphyxie	5	1	4	In einem Fall Potus des Vaters und angeborene Hüftgelenksluxation zweier Schwestern.	In einem Fall besteht Epilepsie der Großmutter. In einem Fall besteht Potus des Vaters.
Frühgeburten	3	—	3		In einem Fall Lues fraglich.
Zange	1	1	—		
Unbekannte Geb.	1	1	—		
zusammen	16	7	9		
Hemiplegie 7 Fälle		4	3		
Normale Geburt	2	1	1		
Asphyxie	2	1	1	In einem Fall Vater nervös und zapplig.	
Frühgeburt	1	—	1		Großmutter der Pat. hatte eine in d. Klimax einsetzende Psychose, Schwester der Pat. ebenfalls Frühgeburt.
Zange	1	1	—		
Zwilling	1	1	—		
zusammen	7	4	3		

nau geworden ist. Aus dem gleichen Grunde kann auch für die anderen Zahlen- und Verhältnisangaben kein Anspruch auf Allgemeingültigkeit erhoben werden. Es kann nur mit Sicherheit behauptet werden, daß ein verhältnismäßig großer Teil der Fälle von Littlescher Krankheit nicht stationär bleibt, und es wird die Vermutung ausgesprochen, daß bei den Diplegien die Tendenz zum Fortschreiten des Krankheitsprozesses sich besonders häufig findet.

In Zusammenhang mit den Bemerkungen zur Aetiologie der Littleschen Krankheit im ersten Teil der Arbeit sei auf die Angaben über die Familienanamnese in der Zusammenstellung VI verwiesen. In dieser sind Lues der Eltern, Potus des Vaters und erblich belastende Momente in zusammen 13 Fällen angegeben. Sechs davon finden sich unter den stationären, sieben unter den progredient verlaufenen Fällen. Bei letzteren sind belastende Faktoren aus der Familienanamnese relativ häufiger. Eine genauere Beziehung kann aber bei der kleinen Zahl von Fällen nicht aufgedeckt werden.

Neben einer allgemeinen Betrachtung über den Verlauf der Littleschen Krankheit ist die Beurteilung der Art der sich einstellenden Progredienzsymptome und des Lebensalters, in dem sich Zeichen des Fortschreitens gezeigt haben, von besonderem Interesse.

In der Tabelle III sind bei den progredienten Fällen (30—47) Angaben über das Eintrittsalter von Progredienzerscheinungen und über die Art derselben gemacht.

Symptome des Fortschreitens haben sich bei den betreffenden Fällen frühestens mit 4 Jahren, spätestens mit 30 Jahren bemerkbar gemacht. Als Durchschnittsalter sind 10,9 Jahre errechnet worden. Nach Häufigkeit der einsetzenden Progredienzzeichen geordnet findet man in

7 Fällen	Krampfanfälle epileptischer Art (Fall 33, 35, 36, 40, 43, 44, 45)
5mal	Speichelfluß (Fall 30, 36, 37, 38, 39)
4mal	Verschlechterung des Sprachvermögens bis zum Stottern. (Fall 32, 36, 37, 42)
3mal	Anfälle von Bewußtlosigkeit ohne Krämpfe (30,31, 46)
3mal	Verschlechterung des Ganges (31, 41, 46)
2mal	plötzlich eintretende psychische Veränderung (32, 33)

1mal	häufige kurzdauernde Zustände von Geistesabwesenheit (Absencen). (38)
1mal	Anfälle von allgemeinem Zittern ohne Verlust des Bewußtseins. (34)
1mal	Anfälle von cerebralem Erbrechen. (35)
1mal	starkes Zittern der Hände. (43)
1mal	Strabismus (39)
1mal	Erschwerung des Schluckens. (37)
1mal	ständiges Grimassieren (39)
1mal	Hin- und Herdrehen des Kopfes und dauernde motorische Unruhe. (42)
1mal	allgemeine Athetose (37)
1mal	allgemeine Chorea (41)
1mal	Hemichorea (47).

Nach dieser Zusammenstellung sind Krampfanfälle als Zeichen der Progredienz am häufigsten. Der Verlauf der einzelnen Anfälle bot in keinem Fall Besonderheiten. Einseitiger Beginn der Krämpfe wurde bei keinem Patienten beobachtet. In allen Fällen bestand retrograde Amnesie, Zungenbiß fehlte bei allen Anfällen. Nur ein Patient ließ bei den Anfällen unter sich. In drei von den 7 Fällen ist nur ein einzelner Krampfanfall aufgetreten. Ein anderer hatte vom 4. bis 12. Lebensjahr ungefähr alle vier Monate Krämpfe und blieb dann bis zum Untersuchungstage im 26. Lebensjahr anfallsfrei. Ein weiterer Patient hatte vom 6. bis zum 14. Jahr epileptische Anfälle, mit 30 Jahren setzten die gleichen Anfälle wieder ein und hörten bis zum Untersuchungstage im 32. Lebensjahre nicht wieder auf. Bei den übrigen beiden Fällen haben die Krämpfe vom Tage des Einsetzens bis zur Untersuchung nicht ausgesetzt.

Als zweithäufigstes Progredienzsymptom ist Speichelfluß angegeben. In den beobachteten fünf Fällen standen andere Fortschrittszeichen im Vordergrunde; der starke Speichelfluß war nur ein Begleitsymptom und spielte subjektiv eine geringere Rolle.

Plötzlich einsetzende auffallende Verschlechterung des Sprach- oder Gehvermögens fand sich ebenfalls in keinem Falle als alleiniges Symptom; vorher oder gleichzeitig bestanden Anfälle mit oder ohne Krämpfen oder allgemeine Bewegungsunruhe in choreatischer oder athetotischer Form.

Bei dem verhältnismäßig kleinen Material ist die Zahl

der verschiedenen Progredienzzeichen sehr groß; bei allen im Verlauf der Krankheit neu hinzugetretenen Symptomen handelt es sich um solche, die auch bei stationärem Verlauf des Leidens häufig vorhanden sind, die also dem Littleschen Symptomenkomplex zuzurechnen sind.

Es bleibt noch die Frage zu klären, ob die Prognose bezüglich der Lebensdauer der Patienten bei stationärem oder fortschreitendem Verlauf verschieden zu stellen ist. Bevor man diese Frage endgültig beantworten kann muß entschieden werden, welches Lebensalter die Patienten mit Littlescher Krankheit im Durchschnitt erreichen, wie weit die Lebensdauer von der Schwere des bestehenden Krankheitsbildes abhängig ist und welche Beziehung zwischen der Schwere des Zustandes und der eventuellen Progredienz besteht.

Zur Feststellung des durchschnittlichen Lebensalters der betreffenden Patienten müssen umfangreiche statistische Beobachtungen über lange Zeit vorgenommen werden. Eine Herabsetzung der Lebensdauer gegenüber dem allgemeinen Durchschnitt kann wohl mit Sicherheit angenommen werden, aber genauere Angaben können bis jetzt nicht gemacht werden. Ebenso wahrscheinlich ist die Abhängigkeit der Lebensdauer von der jeweiligen Schwere des Krankheitsbildes. Auch hier kann eine genaue Beurteilung nur nach sehr langer Beobachtung einer großen Zahl von Fällen erfolgen.

Eine Beziehung zwischen stationärem oder progredientem Verlauf und Schwere des Krankheitsbildes konnte aus den Fällen der Nervenklinik der Charité nicht entnommen werden. Progredienzsymptome zeigten sich bei leichten, mittelschweren und schweren Fällen ungefähr gleich häufig. Eine Parallele zwischen dem Grad der Erkrankung und der Tendenz zum Fortschreiten konnte also nicht gefunden werden.

Es läßt sich daher vorläufig nicht entscheiden, wie weit die Prognose durch eintretende Progredienzsymptome sich ungünstiger gestaltet.

Zusammenfassung.

Bei einem großen Teil der Patienten der Nervenklinik der Berliner Charité mit Littlescher Krankheit blieb der ursächliche cerebrale Prozeß nicht stationär, sondern zeigte nach längerem oder kürzerem Ruhen die Neigung, fortzuschreiten. Von im ganzen 47 Patienten, bei denen eine Kontrolluntersuchung vorgenommen werden konnte, hatten sich bei 18, also bei 38,3 %, frühestens im Lebensalter von 4 Jahren, spätestens im Alter von 30 Jahren Progredienzsymptome eingestellt.

Da bei der diplegischen Ausbreitung der Littleschen Krankheit sich von insgesamt 16 Fällen bei 9, also bei über der Hälfte der Patienten, im Verlauf weitere cerebrale Symptome gezeigt haben, wird vermutet, daß im Rahmen der Littleschen Krankheit die Diplegien besondere Neigung zu progredienten Verlauf haben. Von den Kranken mit Paraplegien haben sich nur bei 25 % Progredienzsymptome eingestellt. Von den hemiplegischen Fällen sind ungefähr 43 %, also etwas mehr als der Durchschnittssatz, nicht stationär geblieben.

Als mittleres Alter, in dem sich Zeichen des Fortschreitens gezeigt haben, wurden 10,9 Jahre berechnet. Am häufigsten stellten sie sich zwischen dem 4. und 5. und dem 9. und 11. Lebensjahr ein.

Die sich zeigenden Progredienzsymptome waren sehr verschiedener Art. Am häufigsten waren Anfälle epileptischer Art, die in 7 von 18 Fällen während des Verlaufes der Krankheit plötzlich aufgetreten sind. Dreimal fanden sich als neu hinzukommendes Symptom Anfälle von Bewußtlosigkeit ohne Krämpfe; in einem Fall ganz kurz dauernde Zustände von Geistesabwesenheit. Außerdem wurde Verschlechterung der Sprache oder des Ganges, auffallender Speichelfluß, Strabismus, Schluckerschwerung, allgemeine Bewegungsunruhe in choreatischer oder athetotischer Form, dauerndes Grimassieren und plötzliche psy-

chische Veränderung als Zeichen des Fortschreitens des cerebralen Prozesses beobachtet.

Progredienzerscheinungen fanden sich bei leichten, mittelschweren und schweren Fällen von Littlescher Krankheit in ungefähr gleicher Verteilung. Es konnte nicht beurteilt werden, wie weit die Prognose bezüglich der Lebensdauer durch das eventuelle Weiterschreiten des Prozesses ungünstiger wird, da dazu weit umfangreichere und längere Beobachtungen notwendig sind.

In der einleitenden Stellungnahme zur Frage der Aetiologie der Littleschen Krankheit wird festgestellt, daß in mehreren Fällen sich neben dem Geburtstrauma Faktoren finden, die bezüglich der Genese des Leidens eine übergeordnete Rolle spielen könnten. Man hat vielleicht bis jetzt schwere Geburt, Frühgeburt, Asphyxie und Zwillingsgeburt als auslösendes Moment der Littleschen Krankheit zu sehr in den Vordergrund gestellt. Es wird vermutet, daß Lues, Potus und erblich belastete Momente für das Zustandekommen des Krankheitsbildes eine größere Rolle spielen, als bis jetzt angenommen worden ist. Bei den 232 Fällen der Nervenklinik der Berliner Charité ergab die Familienanamnese in 15 Fällen Lues eines Elternteils, in 11 Fällen wurden heredodegenerative Faktoren festgestellt, und in 11 Fällen wurde der Vater von der Ehefrau als starker Trinker bezeichnet. Es ist anzunehmen, daß sich diese Zahlen bei besonderer Berücksichtigung der Familienanamnese und eventueller Untersuchung der Eltern noch erhöhen würden.

Lebenslauf.

Ich, Arthur Babath, bin am 31. Januar 1904 als Sohn des Kaufmanns Ignatz Babath und seiner Ehefrau Cecilie geb. Harz geboren. Die Reifeprüfung legte ich am 2. Oktober 1931 vor dem Provinzial-Schulkollegium an der Mariendorfer-Oberrealschule ab. Anschließend studierte ich Medizin an der Friedrich-Wilhelms-Universität zu Berlin. Dort legte ich am 7. März 1934 die ärztliche Vorprüfung und am 19. August 1937 die ärztliche Staatsprüfung ab. Ich bin tschechischer Staatsangehöriger und beabsichtige zu meiner weiteren Ausbildung noch einige Zeit an einer Berliner Klinik zu volontieren.